



RAPPORTI ISTISAN 16|20

ISSN: 1123-3117 (cartaceo) • 2384-8936 (online)

Registro Nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2014

F. Abbonizio, A. Giampaolo, R. Arcieri, H.J. Hassan
e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE)



EPIDEMIOLOGIA
E SANITÀ PUBBLICA

ISTITUTO SUPERIORE DI SANITÀ

**Registro Nazionale
delle Coagulopatie Congenite.
Rapporto 2014**

Francesca Abbonizio (a), Adele Giampaolo (a),
Romano Arcieri (b, c), Hamisa Jane Hassan (a)
e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE)

*(a) Dipartimento di Ematologia, Oncologia e Medicina Molecolare,
Istituto Superiore di Sanità, Roma*

(b) Dipartimento del Farmaco, Istituto Superiore di Sanità, Roma

(c) Federazione delle Associazioni Emofilici, Roma

ISSN: 1123-3117 (cartaceo) • 2384-8936 (online)

**Rapporti ISTISAN
16/20**

Istituto Superiore di Sanità

Registro Nazionale Coagulopatie Congenite. Rapporto 2014.

Francesca Abbonizio, Adele Giampaolo, Romano Arcieri, Hamisa Jane Hassan e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE)

2016, iii, 75 p. Rapporti ISTISAN 16/20

Il Registro Nazionale delle Coagulopatie Congenite fornisce dati epidemiologici sulla prevalenza delle diverse coagulopatie in Italia, sulle complicanze delle terapie (infezioni e comparsa di anticorpi inibitori) e sui fabbisogni dei farmaci necessari al trattamento. I dati contenuti nel Registro 2014 sono relativi al 94% dei 54 Centri Emofilia presenti sul territorio nazionale e si riferiscono a un totale di 10.434 soggetti: il 37% affetto da emofilia A, il 27% da malattia di von Willebrand, l'8% da emofilia B e il 17% da difetti di altri fattori della coagulazione. I pazienti segnalati con anamnesi positiva agli anticorpi inibitori verso i fattori infusi sono 427, di cui il 79% (336 soggetti) è affetto da emofilia A grave. Tra i soggetti analizzati, 260 pazienti risultano HIV positivi, nessun nuovo caso è stato segnalato negli ultimi 30 anni; i pazienti HCV positivi sono in totale 1.553. Nel 2014, il Fattore VIII utilizzato dai pazienti con emofilia A, stimato sulla base dei piani terapeutici forniti dai Centri Emofilia, è stato di 543.000.000 Unità Internazionali (UI) (8,9 UI/abitante), il 77% in forma ricombinante. Il consumo stimato di Fattore IX utilizzato per l'emofilia B è stato di 71.000.000 UI (1,2 UI/abitante).

Parole chiave: Centri Emofilia; Coagulopatie; Emofilia; Fattore VIII; Prodotti plasmaderivati; Fattori della coagulazione ricombinanti

Istituto Superiore di Sanità

National Registry of congenital bleeding disorders. Report 2014.

Francesca Abbonizio, Adele Giampaolo, Romano Arcieri, Hamisa Jane Hassan and Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE)

2016, iii, 75 p. Rapporti ISTISAN 16/20 (in Italian)

The National Registry of congenital bleeding disorders supplies epidemiological data on the prevalence of the different congenital bleeding disorders in Italy, on therapy complications (infections and onset of inhibitor antibodies) and on the needs of drugs for the treatment therapy. Data collected in the Registry 2014 are relative to 94% of 54 Italian Hemophilia Centers and refer to 10,434 subjects: 37% of these are Hemophilia A patients; 27% has von Willebrand disease, 8% Hemophilia B and 17% defects of other coagulation factors. The total number of patients recorded with inhibitor history is 427; 79% (336 patients) with severe Hemophilia A. In the analyzed patients, 260 are HIV-positive, no new case recorded in the last 30 years; HCV-positive patients are 1,553 in total. During 2014 the amount of Factor VIII (FVIII), utilized by patients with hemophilia A, estimated on the basis of data supplied, was 543,000,000 International Units (IU) (8.9 IU/inhabitant), 77% was recombinant FVIII. The estimated consumption of Factor IX utilized for hemophilia B was 71,000,000 IU (1.2 IU/inhabitant).

Key words: Haemophilia Centres; Bleeding disorders; Haemophilia; Factor VIII; Plasma-derived products; Recombinant clotting factors

Per informazioni su questo documento scrivere a: jane.hassan@iss.it

Il rapporto è accessibile online dal sito di questo Istituto: www.iss.it.

Citare questo documento come segue:

Abbonizio F, Giampaolo A, Arcieri R, Hassan HJ e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro Nazionale Coagulopatie Congenite. Rapporto 2014*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2016. (Rapporti ISTISAN 16/20).

Legale rappresentante dell'Istituto Superiore di Sanità: *Gualtiero Ricciardi*

Registro della Stampa - Tribunale di Roma n. 114 (cartaceo) e n. 115 (online) del 16 maggio 2014

Direttore responsabile della serie: *Paola De Castro*

Redazione: *Paola De Castro* e *Sandra Salinetti*

La responsabilità dei dati scientifici e tecnici è dei singoli autori, che dichiarano di non avere conflitti di interesse.



Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE)

Accorsi Arianna	<i>Ospedale San Donato, Arezzo</i>
Amaddii Giovanni	<i>Ospedale Civile, Bolzano</i>
Arbasi Maria Cristina	<i>Ospedale Piacenza, Piacenza</i>
Aru Anna Brigida	<i>Ospedale Microcitemico, Cagliari</i>
Baldacci Erminia	<i>Università La Sapienza – Policlinico Umberto I, Roma</i>
Barillari Giovanni	<i>Azienda Ospedaliera S. Maria della Misericordia, Udine</i>
Biasoli Chiara	<i>Ospedale M. Bufalini, Cesena</i>
Billio Atto	<i>Ospedale Civile, Bolzano</i>
Bonetti Elisa	<i>Ospedale GB Rossi, Verona</i>
Caimi Maria Teresa	<i>Ospedale Niguarda Ca' Granda, Milano</i>
Cantori Isabella	<i>Ospedale di Macerata, Macerata</i>
Castaman Giancarlo	<i>Azienda Ospedaliera Careggi, Firenze</i>
Cerbone Anna Maria	<i>Azienda Universitaria Policlinico Federico II, Napoli</i>
Cesaro Simone	<i>Ospedale GB Rossi, Verona</i>
Ciabatta Carlo	<i>Ospedale S. Maria Goretti, Latina</i>
Contino Laura	<i>Azienda Ospedaliera SS. Antonio e Biagio, Alessandria</i>
Coppola Antonio	<i>Azienda Universitaria Policlinico Federico II, Napoli</i>
Cristallo Attilio Fabio	<i>Ospedale di Trento, Trento</i>
Cultrera Dorina	<i>Ospedale Ferrarotto, Catania</i>
Daniele Filomena	<i>Ospedale Civile dell'Annunziata, Cosenza</i>
De Cristofaro Raimondo	<i>Policlinico A. Gemelli, Roma</i>
Delios Grazia	<i>Ospedali Riuniti del Canavese, Ivrea</i>
Di Gregorio Patrizia	<i>Ospedale SS. Annunziata, Chieti</i>
Di Minno Giovanni	<i>Azienda Universitaria Policlinico Federico II, Napoli</i>
D'Inca Marco	<i>Arcispedale S. Maria Nuova, Reggio Emilia</i>
Dragani Alfredo	<i>Ospedale Civile dello Spirito Santo, Pescara</i>
Ettore Pietro Cosimo	<i>Azienda Ospedaliero-Universitaria Consorziale Policlinico, Bari</i>
Feola Giulio	<i>Ospedale San Luca, Vallo della Lucania, Salerno</i>
Franchini Massimo	<i>Azienda Ospedaliera Carlo Poma, Mantova</i>
Gagliano Fabio	<i>Ospedale dei Bambini G. di Cristina, Palermo</i>
Gamba Gabriella	<i>Policlinico San Matteo, Pavia</i>
Gandini Giorgio	<i>Azienda Ospedaliera di Verona, Verona</i>
Giordano Paola	<i>Azienda Ospedaliera-Universitaria Consorziale Policlinico, Bari</i>
Iannaccaro Piergiorgio	<i>Azienda Ospedaliera Pugliese-Ciaccio, Catanzaro</i>
Lassandro Giuseppe	<i>Azienda Ospedaliera-Universitaria Consorziale Policlinico, Bari</i>
Latella Caterina	<i>Azienda Ospedaliera Bianchi Melacrino Morelli, Reggio Calabria</i>
Linari Silvia	<i>Azienda Ospedaliera Careggi, Firenze</i>
Luciani Matteo	<i>Ospedale Bambino Gesù, Roma</i>
Macchi Silvia	<i>Presidio Ospedaliero di Ravenna, Ravenna</i>
Mameli Lucia Anna	<i>Ospedale SS Annunziata, Sassari</i>
Marchesini Emanuela	<i>Ospedale Santa Maria della Misericordia, Perugia</i>
Marietta Marco	<i>Divisione Ematologia – Ospedale Policlinico, Modena</i>
Messina Maria	<i>Ospedale Infantile Regina Margherita, Torino</i>
Mazzucconi Maria Gabriella	<i>Università La Sapienza – Policlinico Umberto I, Roma</i>
Molinari Angelo Claudio	<i>Istituto Giannina Gaslini, Genova</i>
Morfini Massimo	<i>Past President AICE</i>
Notarangelo Lucia	<i>Spedali Civili di Brescia, Brescia</i>
Oliovecchio Emily	<i>Segreteria AICE</i>
Perricone Corrado	<i>Ospedale AORN Santobono-Pausilipon, Napoli</i>
Peyvandi Flora	<i>Ospedale Maggiore Policlinico, Milano</i>
Radossi Paolo	<i>Ospedale Castelfranco Veneto, Treviso</i>
Rivolta Franca	<i>Azienda Ospedaliera di Parma, Parma</i>

Rocino Angiola	<i>Ospedale San Giovanni Bosco, Napoli</i>
Rodeghiero Francesco	<i>Ospedale San Bortolo, Vicenza</i>
Rodorigo Giuseppina	<i>Azienda Ospedaliera S. Orsola-Malpighi, Bologna</i>
Santagostino Elena	<i>Ospedale Maggiore Policlinico, Milano</i>
Santoro Cristina	<i>Università La Sapienza – Policlinico Umberto I, Roma</i>
Santoro Rita	<i>Azienda Ospedaliera Pugliese-Ciaccio, Catanzaro</i>
Schiavoni Mario	<i>Presidio Ospedaliero I. Veris delli ponti, Scorrano, Lecce</i>
Schiavulli Michele	<i>Ospedale AORN Santobono-Pausilipon, Napoli</i>
Schinco Pier Carla	<i>Ospedale le Molinette, Torino</i>
Serino Maria Luisa	<i>Azienda Ospedaliera – Università di Ferrara</i>
Siragusa Sergio	<i>Azienda Universitaria Policlinico, Palermo</i>
Speciale Vincenzo	<i>Ospedale San Giacomo, Monopoli</i>
Spiezia Maria Maddalena	<i>Ospedale San Giovanni Bosco, Napoli</i>
Tagariello Giuseppe	<i>Ospedale Castelfranco Veneto, Treviso</i>
Tagliaferri Annarita	<i>Azienda Ospedaliera di Parma, Parma</i>
Testa Sophie	<i>Azienda Ospedaliera Cremona, Cremona</i>
Valdrè Lelia	<i>Azienda Ospedaliera S. Orsola-Malpighi, Bologna</i>
Vincenzi Daniele	<i>Presidio Ospedaliero Faenza-Lugo, Ravenna</i>
Zanon Ezio	<i>Azienda Ospedaliera di Padova, Padova</i>

INDICE

Introduzione	1
Raccolta dei dati	3
Risultati	4
Centri Emofilia.....	4
Pazienti.....	4
Anticorpi inibitori.....	7
Sierologia virale.....	7
Deceduti e stato in vita non indicato.....	8
Trattamento terapeutico.....	8
Pazienti.....	8
Consumi.....	9
Conclusioni	10
Bibliografia	14
Appendice A	
Dati nazionali del Registro Nazionale delle Coagulopatie Congenite.....	17
Appendice B	
Dati riepilogativi del Registro Nazionale delle Coagulopatie Congenite, per Regione.....	29
Appendice C	
Elenco dei Centri Emofilia e delle organizzazioni presenti sul territorio nazionale.....	49

INTRODUZIONE

L'emofilia e, in genere, tutte le coagulopatie congenite sono malattie rare non sempre immediatamente riconosciute dai medici di base. La gestione di tali patologie richiede la partecipazione di uno staff medico multidisciplinare (ematologo, pediatra, ortopedico, fisiatra, odontoiatra, epatologo, infettivologo ecc.) che possa seguire adeguatamente il paziente sia nella fase di diagnosi che nell'intero percorso terapeutico. Inoltre, insieme all'aumentata aspettativa di vita e al miglioramento della qualità della stessa, aumentano per i pazienti coagulopatici anche le morbosità tipiche dell'età avanzata (malattie cardiovascolari, tumorali, dismetaboliche ecc.) che necessitano la compartecipazione di ulteriori figure specialistiche (1).

L'emofilia A, caratterizzata dalla carenza di fattore VIII (FVIII) e l'emofilia B, caratterizzata da carenza di fattore IX (FIX), presentano le stesse manifestazioni emorragiche, di maggiore o minore gravità a seconda dell'entità del difetto di FVIII e FIX e vengono trattate tramite l'infusione, per via endovenosa, del fattore della coagulazione carente. Negli anni la terapia dell'emofilia è notevolmente migliorata grazie allo sviluppo di fattori plasmaderivati più sicuri, prodotti con tecniche di purificazione e inattivazione virale, e grazie all'impiego di fattori ricombinanti, privi di proteine di origine umana e animale. Inoltre, nuovi concentrati con emivita maggiore, in grado di allungare gli intervalli tra un'infusione e l'altra, sono in fase di sperimentazione o in via di registrazione (2).

La malattia di von Willebrand (vWD) è causata dalla riduzione o dall'alterato funzionamento del fattore di von Willebrand (vWF). La terapia di prima scelta consiste nella somministrazione di desmopressina; nei casi in cui essa risulti inefficace o controindicata, la terapia consigliata è rappresentata dai concentrati plasmatici ricchi di vWF.

La carenza di altri fattori della coagulazione dà origine a malattie emorragiche congenite ancora più rare quali il difetto di fattore VII (FVII), fattore XI (FXI), fattore V (FV), fattore XII, ecc. La terapia di alcuni di questi difetti consiste nella somministrazione di plasma o di concentrati plasmaderivati purificati e virus-inattivati contenenti più fattori della coagulazione, poiché non sono disponibili prodotti specifici per la terapia sostitutiva di queste carenze.

Recentemente, a livello europeo, la Commissione "Malattie rare: la sfida dell'Europa" (3), e la successiva Raccomandazione del Consiglio dell'Unione Europea (4), hanno consigliato l'istituzione di registri finalizzati alla sorveglianza epidemiologica di popolazioni affette da malattie rare.

Per le coagulopatie in particolare, da tempo la *World Federation of Hemophilia* (WFH), la *European Association of Hemophilia and Allied Disorders* (EAHAD) e lo *European Haemophilia Consortium* (EHC) raccomandano l'istituzione di uno specifico Registro di patologia finalizzato alla conoscenza della prevalenza delle varie coagulopatie che sia di supporto alla pianificazione e programmazione sanitaria di patologie a bassa prevalenza, ma associate a elevata intensità di cure ed ingente consumo di risorse (5-9).

L'esperienza italiana, in tale senso, era già cominciata nel 1988 presso l'Istituto Superiore di Sanità (ISS) con un registro istituito dal Gruppo Italiano Coagulopatie Congenite il cui scopo consisteva principalmente nella sorveglianza della popolazione coagulopatica relativamente alle infezioni da *Human Immunodeficiency Virus* (HIV) e da *Hepatitis C Virus* (HCV) (10-12). A sostegno degli emofilici che negli anni Ottanta hanno contratto l'HIV attraverso farmaci plasmaderivati, nel 2004 è nata la Fondazione Paracelso che elabora, finanzia, sostiene e attua progetti scientifici e sociali per l'emofilia e i difetti ereditari della coagulazione; conduce programmi di aiuti umanitari all'estero e in Italia e accompagna gli emofilici e i loro familiari

nel percorso non sempre facile di accettazione della malattia, fornendo assistenza sociale e pratica.

Dal 2001, il Registro Nazionale delle Malattie Rare, strumento della Rete Nazionale delle Malattie Rare (13) raccoglie presso l'ISS un set minimo di informazioni sulle coagulopatie congenite, che rientrano tra le malattie rare.

Nel 2005, la collaborazione tra il Reparto di Metodologie Trasfusionali (Dipartimento di Oncologia e Medicina Molecolare dell'ISS), l'Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE) e la Federazione delle Associazioni Emofilici (FedEmo) ha permesso di realizzare uno specifico registro dedicato alle sole coagulopatie congenite.

L'AICE coordina e organizza l'esperienza acquisita dai Centri Emofilia (CE) e, in linea con quanto sancito dal recente accordo della Conferenza Stato Regioni (14), promuove un approccio uniforme alla cura delle malattie emorragiche, sviluppa strategie terapeutiche uniformi e conduce attività di ricerca clinica collaborativa finalizzata a una migliore gestione e trattamento delle coagulopatie (15, 16).

La FedEmo, membro della WFH e dello EHC, è una Organizzazione Non Lucrativa di Utilità Sociale che riunisce 33 associazioni locali. Essa nasce con l'intento di informare, educare, promuovere e coordinare tutte le attività volte al miglioramento e alla tutela dell'assistenza clinica e sociale delle persone affette da disturbi congeniti della coagulazione e delle loro famiglie.

Il Registro delle Coagulopatie Congenite (RNCC), nato grazie a tali sinergie, fornisce dati epidemiologici sulla prevalenza delle diverse coagulopatie in Italia, sulle complicanze delle terapie e sui fabbisogni dei farmaci necessari al trattamento, a seconda della gravità della patologia, delle complicanze e dei vari regimi terapeutici (17-21).

Dal 2006 l'RNCC è inserito nel Sistema Statistico Nazionale (SISTAN) ed è stato confermato anche per il prossimo triennio. Il SISTAN fornisce al Paese e agli organismi internazionali l'informazione statistica ufficiale e stabilisce le rilevazioni statistiche di interesse pubblico.

RACCOLTA DEI DATI

I dati contenuti nell'RNCC sono stati forniti dai CE presenti sul territorio nazionale (Tabella A1), la cui partecipazione avviene su base volontaria. La raccolta delle informazioni avviene tramite estrazione informatizzata dai database locali dei CE al database AICE; in seguito tali informazioni vengono analizzate ed elaborate dall'ISS (Reparto di Metodologie Trasfusionali) (flusso indiretto). Le informazioni aggiuntive relative ai fabbisogni/consumi dei fattori della coagulazione vengono richieste dall'ISS direttamente ai CE tramite un apposito questionario compilato dai responsabili dei CE (flusso diretto). In entrambe le modalità di flusso i dati personali dei pazienti sono resi anonimi e trattati con modalità idonee a garantire l'assoluta riservatezza, confidenzialità e sicurezza degli stessi nell'ambito della tutela delle persone e di altri soggetti rispetto al trattamento di dati.

La qualità delle informazioni raccolte viene verificata attraverso controlli logico-formali e di congruità quali: presenza di duplicati, appropriatezza delle date di nascita e di decesso, verifica delle diagnosi, della compilazione dello stato in vita e di altri parametri in relazione alle caratteristiche del singolo paziente. I dati che presentano anomalie vengono segnalati ai CE per la relativa verifica ed eventuale correzione; nell'impossibilità di chiarire i dati anomali, i relativi pazienti sono esclusi dalle elaborazioni dell'RNCC.

I pazienti emofilici A e B sono suddivisi in base alla percentuale di attività del fattore coagulante (FVIII/FIX) secondo criteri generalmente riconosciuti: pazienti affetti da forme gravi (FVIII/FIX <1%), forme moderate (FVIII/FIX = 1-5%) e forme lievi (FVIII/FIX = >5-40%); i pazienti affetti da vWD sono classificati come tipo 1, tipo 2 e tipo 3 che rappresenta la forma più grave. I pazienti con difetti di altri fattori della coagulazione sono raggruppati in base al fattore della coagulazione alterato. Nell'RNCC sono registrate informazioni relative anche a pazienti affetti da emofilia acquisita, vWD acquisito e piastrinopatie; vengono inoltre riportati informazioni relative alle portatrici di emofilia A e B, con bassi livelli di fattore.

I pazienti che, nel corso della terapia, hanno sviluppato anticorpi inibitori contro il fattore infuso sono distinti in pazienti con inibitore *High responder* (≥ 5 Unità Bethesda) e *Low responder* (< 5 Unità Bethesda), a seconda del titolo massimo di inibitore riscontrato.

Il fabbisogno/consumo di FVIII e FIX nel 2014 è calcolato sulla base dei piani terapeutici inviati. In essi i responsabili dei CE indicano la diagnosi di coagulopatia, il periodo di copertura del trattamento, il farmaco prescritto, la ditta produttrice, la posologia e il totale delle Unità Internazionali (UI) assegnate durante l'anno. La stima del consumo dei fattori della coagulazione è calcolata per singolo paziente, su base annua e in relazione al regime di trattamento (profilassi, a domanda, immunotolleranza), ma non tiene conto dei prodotti dispensati in regime di ricovero o ambulatorialmente. Nel CE della Provincia Autonoma di Trento non vengono redatti piani terapeutici: i farmaci vengono distribuiti direttamente dal CE a tutti i pazienti, che restituiscono i dati di effettivo consumo non più tardi della consegna successiva.

L'Appendice A contiene i dati riepilogativi nazionali relativi ai pazienti coagulopatici, l'Appendice B contiene i dati riepilogativi suddivisi per regione. L'Appendice C contiene gli identificativi dei CE presenti sul territorio, suddivisi per Regione, le associazioni locali appartenenti a FedEmo, i recapiti di Fondazione Paracelso e i Presidi Regionali accreditati per i difetti ereditari della Coagulazione, appartenenti alla Rete Nazionale delle Malattie Rare. In Tabella C1 vengono presentati i principali progetti in corso di FedEmo.

La popolazione di riferimento per i calcoli relativi alle normalizzazioni è quella fornita dall'ISTAT, aggiornata al 01 gennaio 2015 (<http://demo.istat.it/>).

RISULTATI

Centri Emofilia

I CE presenti sul territorio italiano sono in totale 54: 10 nel Nord-Ovest, 16 nel Nord-Est, 9 nel Centro, 14 nel Sud e 5 nelle Isole (Tabella A1). La partecipazione dei CE all'invio dei dati per il RNCC avviene su base volontaria e nel 2014 il 94% dei CE ha partecipato all'invio delle informazioni richieste o tramite flusso indiretto o tramite flusso diretto (vedi Metodi). Tre centri, presenti in Calabria, Trentino Alto Adige e Umbria non hanno partecipato ad alcuna modalità di trasmissione dei dati.

Pazienti

Nel 2014 il totale dei pazienti valutabili è stato 10.434, di cui 853 seguiti in più CE (Tabella A2). Oltre la metà di questi ultimi è affetto da emofilia A grave e per il 25% di essi è stata registrata una anamnesi di inibitore positiva. Nella fascia di età ≤ 20 anni il 36% dei 98 pazienti è stato segnalato con inibitore positivo (Tabella A3).

In Tabella A4 sono riportati i totali dei pazienti con emofilia A, emofilia B, malattia di von Willebrand e difetti di altri fattori che rappresentano rispettivamente il 37%, l'8%, il 27% e il 17% del totale registrato. Le pazienti con emofilia di sesso femminile, registrate nell'RNCC, sono per la maggior parte affette dalla forma lieve.

I nuovi nati affetti da malattie emorragiche congenite, registrati dal 1° gennaio 2013 al 31 dicembre 2014, sono stati in totale 33 di cui circa la metà affetti da emofilia A grave (Tabella A5). Tra i 16 nuovi nati con emofilia A grave, 1 bambino di un anno di età, è stato segnalato positivo a inibitore *High Responder*. Dei 4 bambini nati con difetti di altri fattori della coagulazione, 3 sono affetti da deficit di FXIII e 1 da difetto di FVII.

In tabella A6 i pazienti registrati nell'RNCC vengono mostrati distinti per patologia e sesso; quasi la metà dei pazienti affetti da emofilia A è rappresentata da emofilici A gravi. Nel 2014 la prevalenza dell'emofilia A nella popolazione italiana totale risulta 6,4/100.000 abitanti (intervallo di confidenza 95%: 6,2-6,6); nella popolazione italiana maschile risulta 13,1/100.000 maschi (intervallo di confidenza 95%: 12,7-13,5). La prevalenza dell'emofilia A grave nella popolazione maschile è stata valutata per classi di età ed è illustrata in Figura 1. La prevalenza dell'emofilia A lieve è più alta nella fascia di età 21-30 anni a indicare una diagnosi più tardiva rispetto alle altre forme di emofilia.

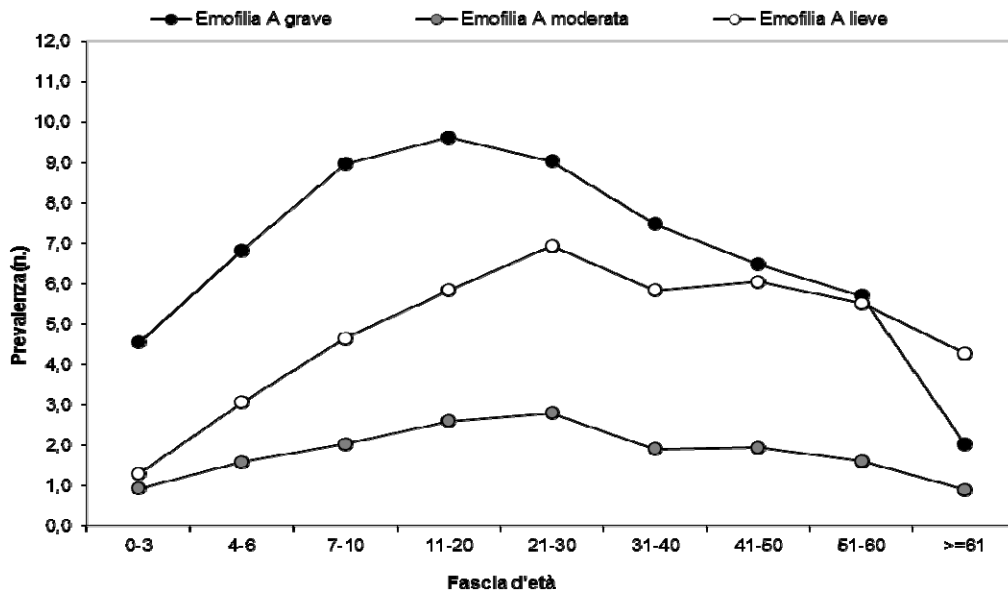


Figura 1. Prevalenza dell'emofilia A nella popolazione maschile, distinta per gravità clinica e fasce di età (2014)

L'8% del totale dei pazienti è rappresentato da pazienti con emofilia B: 293 con emofilia B grave, 178 con forma moderata e 350 con forma lieve (Tabella A6). Nel 2014 la prevalenza dell'emofilia B nella popolazione italiana totale risulta 1,4/100.000 abitanti (intervallo di confidenza 95%: 1,3-1,5); nella popolazione italiana maschile risulta 2,7/100.000 maschi (intervallo di confidenza 95%: 2,6-2,9). La prevalenza dell'emofilia B grave, moderata e lieve nella popolazione maschile, distinta per fasce di età, è riportata in Figura 2.

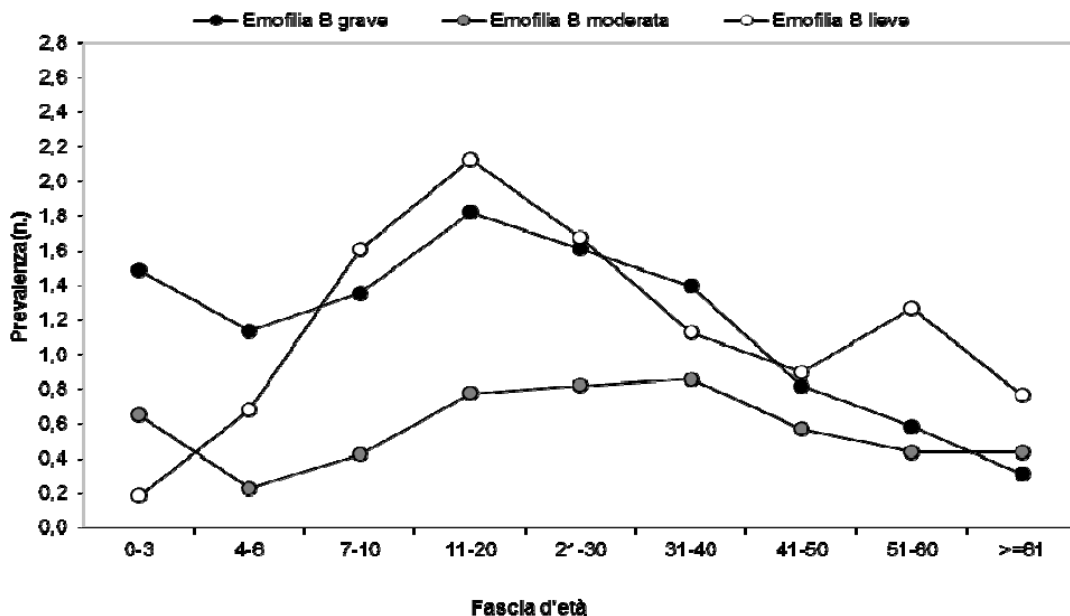


Figura 2. Prevalenza dell'emofilia B nella popolazione maschile, distinta per gravità clinica e fasce di età (2014)

I soggetti con vWD rappresentano il 27% del totale dei pazienti: il 77% di questi è affetto dal tipo 1, il 19% dal tipo 2 e il 4% dal tipo 3 (Tabella A6). Nel 2014 la prevalenza di vWD è stata 4,7/100.000 abitanti con un intervallo di confidenza 95%: 4,5-4,8. La prevalenza di vWD di tipo 3, che rappresenta la forma più grave, risulta simile in tutte le classi di età, mentre quella del tipo 1 si alza considerevolmente dopo i 10 anni, indicando presumibilmente una diagnosi tardiva (Figura 3).

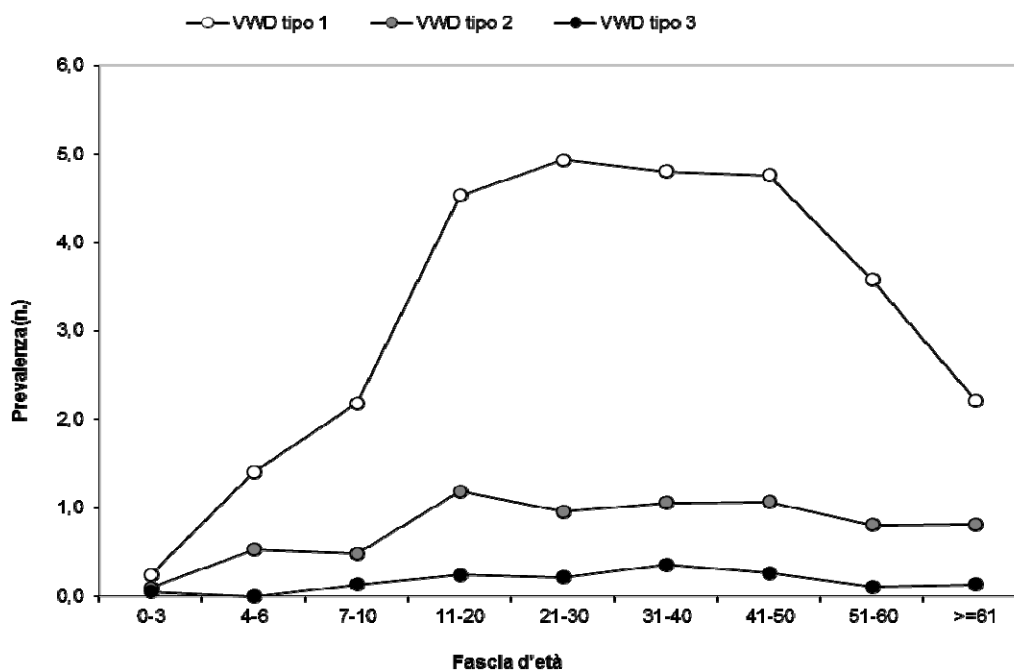


Figura 3. Prevalenza della malattia di von Willebrand, nella popolazione italiana, distinta per tipo e fasce di età (2014)

I pazienti con difetto di altri fattori della coagulazione, pari al 17% del totale dei soggetti inseriti nell'RNCC, sono stati analizzati separatamente in Tabella A7. I pazienti con difetto di FVII, FXI e FV rappresentano rispettivamente il 41%, il 23% e il 9% del totale dei soggetti indicati con difetti di altri fattori della coagulazione; il dettaglio di tali pazienti viene presentato in Tabella A8. I pazienti con difetto di FVII sono 747 in totale, di cui 3 segnalati positivi all'HIV e 22 positivi all'HCV, tutti con età >30 anni. La prevalenza del difetto di FVII, nella popolazione italiana, è di 1,2/100.000 abitanti (intervallo di confidenza 95%: 1,1-1,3); la prevalenza del difetto di FVII, distinta per classi di età, è riportata in Figura 4.

I pazienti segnalati con difetto di FV sono in totale 159, il 38% di essi ha età compresa tra 21-40 anni. Tra i soggetti con età >60 anni 2 pazienti sono stati segnalati positivi all'HCV. I pazienti con carenza di FXI sono in totale 433, di cui 16 segnalati positivi all'HCV (Tabella A8).

Per quanto riguarda gli altri soggetti registrati nell'RNCC, 243 sono affetti da piastrinopatie, 97 sono affetti da malattie emorragiche acquisite (emofilia A acquisita e vWD acquisito). Vengono inoltre segnalate 513 portatrici di Emofilia A e 128 portatrici di Emofilia B con bassi livelli di fattore (Tabella A6).

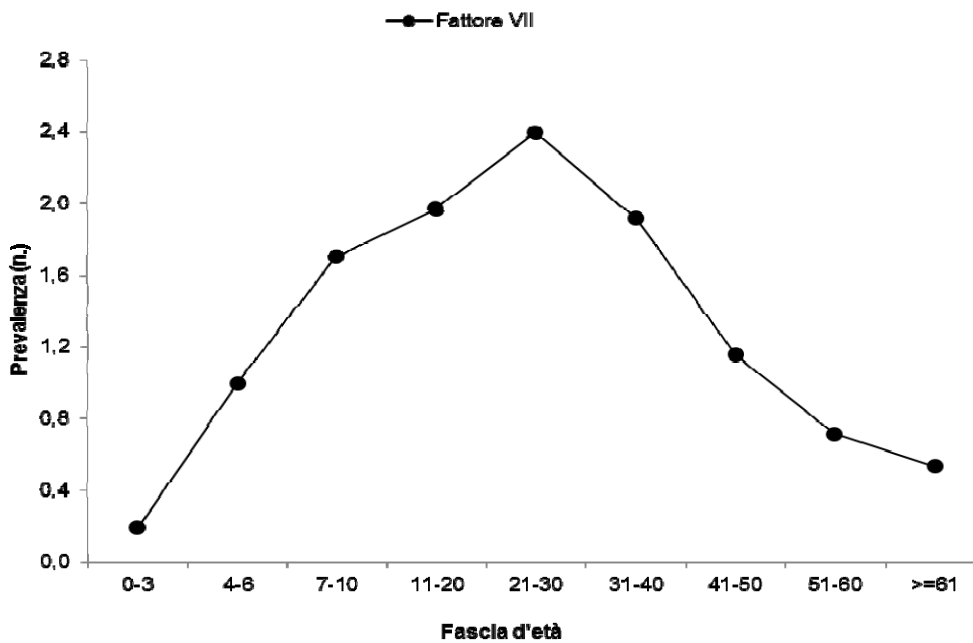


Figura 4. Prevalenza del difetto di Fattore VII, nella popolazione italiana, distinta per fasce di età (2014)

Anticorpi inibitori

I pazienti con coagulopatie congenite risultati positivi, negli anni, alla comparsa di inibitore sono 381, l'88% dei quali affetto da emofilia A grave. Questi ultimi (336 pazienti) rappresentano il 19% dei pazienti con emofilia A grave. I pazienti con emofilia B grave, positivi all'inibitore, rappresentano il 4% dei soggetti con emofilia B grave. Tra i pazienti con emofilia A moderata e vWD di tipo 3 circa il 3% è stato indicato positivo all'inibitore (Tabella A9).

Per quanto riguarda il titolo dell'inibitore dei pazienti con emofilia A grave, il 67% è stato classificato con inibitore *high responder*; per il 14% dei pazienti non è stata fornita alcuna indicazione sul tipo dell'inibitore. Circa il 40% dei soggetti con emofilia A grave e il 73% di quelli con emofilia B grave ha età ≤ 20 anni.

Sierologia virale

I pazienti segnalati positivi all'HIV sono in totale 260 (40 affetti da HIV e 220 coinfecti con HCV), pari al 2,5% del totale dei pazienti inseriti (Tabella A10).

Il 68% dei pazienti HIV positivi appartiene alla fascia di età 41-60 anni, per la maggior parte affetti da emofilia A grave. Tra i soggetti HIV positivi nella fascia di età 21-40 anni l'età minima è 32 anni. Il 67% dei pazienti HIV positivi nella classe di età 21-40 anni è affetto da emofilia A grave e il 17% da B grave. Dei 18 pazienti HIV positivi >60 anni, 9 sono affetti da emofilia A grave.

I pazienti indicati positivi all'HCV sono 1.553 e rappresentano il 15% del totale pazienti inseriti (Tabella A11). Il 75% dei pazienti segnalati positivi sia all'HIV che all'HCV è affetto da emofilia A. Nella fascia di età ≤ 20 anni sono stati segnalati 10 soggetti positivi, il più giovane ha 11 anni. Tra tali pazienti 5 di questi risultano attualmente in terapia presso centri italiani, ma hanno precedentemente fatto uso di plasma e plasmaderivati all'estero; per gli altri sono ancora in corso indagini per identificare le origini dell'infezione. Circa la metà dei pazienti HCV positivi si distribuisce nella fascia di età 41-60 anni; il 79% di essi è rappresentato da soggetti con emofilia A. Il 22% del totale degli HCV positivi ha età > 60 anni.

Deceduti e stato in vita non indicato

I pazienti deceduti di cui viene mantenuta traccia nell'RNCC risultano in totale 732. L'aggiornamento sui decessi, a partire dal 1° gennaio 2013, ha rilevato 35 pazienti deceduti, per la maggior parte affetti da emofilia A (Tabella A12).

La causa del decesso è stata indicata nell'80% dei casi (Tabella A13). Emorragie, tumori e patologie dell'apparato circolatorio rappresentano i motivi di decesso più frequenti; le cause di mortalità per malattie infettive, che negli anni '80-90 hanno afflitto la popolazione emofilica, ora rappresentano una percentuale esigua.

Le informazioni relative ai 186 pazienti per i quali non è stato specificato lo stato in vita sono state analizzate in Tabella A14. Queste informazioni sono state mantenute al fine di consentirne un possibile completamento e quindi un futuro inserimento nelle elaborazioni relative ai pazienti valutabili dell'RNCC.

Trattamento terapeutico

Pazienti

I dati relativi al regime terapeutico dei pazienti, distinti per patologia, e forniti tramite piano terapeutico redatto dai medici specialisti responsabili dei CE vengono presentati in Tabella A15.

La percentuale di copertura dei pazienti con emofilia A grave e B grave, per cui è stato reso disponibile il piano terapeutico, è stata di circa il 70%. La profilassi risulta il regime più utilizzato ($> 70\%$) per il trattamento dei pazienti gravi, affetti sia da emofilia A che B; mentre la terapia a domanda risulta il trattamento di scelta per le emofilie moderate e per il vWD di tipo 1 e 2. Per la terapia della forma più grave di vWD (tipo 3), la profilassi è stata utilizzata nel 51% dei casi.

In Tabella A16 vengono presentati i dati relativi ai pazienti con inibitore, suddivisi per tipo di terapia e per età. Il totale dei soggetti con inibitore, sottoposti a terapia nel 2014, è 133, di cui 18 hanno ricevuto duplice terapia (Induzione all'Immunotolleranza (ITI) + agenti bypassanti) e 6 hanno ricevuto due diversi agenti bypassanti nel corso dell'anno. Il 66% degli 86 pazienti in terapia con i bypassanti ha età > 20 anni, mentre l'ITI è la terapia più utilizzata nei bambini con inibitore.

I pazienti indicati in ITI sono stati 46 in totale; in Tabella A17 vengono analizzati distinti per patologia e fasce di età. I pazienti con emofilia A grave rappresentano l'87% di essi; i pazienti con emofilia A moderata, A lieve e B grave rappresentano la restante percentuale. La maggior parte dei soggetti in ITI è caratterizzata da bambini con età ≤ 10 anni (59%), di questi la quasi

totalità sono bambini con emofilia A grave. I due bambini con emofilia B grave, segnalati in ITI, hanno età < 4 anni. Il 26% dei pazienti in immunotolleranza ha età > 20 anni.

Consumi

Il FVIII assegnato nell'anno 2014, calcolato sulla base dei piani terapeutici inviati, è stato pari a circa 405.000.000 UI (Tabella A18). Il FVIII plasmaderivato costituisce il 23% del totale assegnato, confermando un andamento in crescita, già evidenziato negli anni precedenti (19% nel 2011 e 21% nel 2013). L'84% del FVIII totale assegnato è stato destinato a pazienti con emofilia A grave, l'8% a soggetti con emofilia A moderata, il 4% a pazienti con emofilia A lieve e il rimanente 4% a pazienti con vWD (tutti i gradi di severità). Il FVIII assegnato a questi ultimi pazienti è stato ovviamente in forma plasmaderivata poiché il vWF, di cui questi pazienti necessitano, è presente solamente in tali tipologie di prodotti.

Nel 2014 la stima di consumo di FVIII, calcolata sull'intera popolazione degli emofilici A gravi, è stata circa 543.000.000 UI, pari a 8,9 UI per abitante. In Tabella A19 vengono riportati i consumi stimati di FVIII/abitante dal 2011 al 2014, confrontati con i dati elaborati dal Centro Nazionale Sangue (CNS) negli stessi anni. Da tale comparazione emerge un trend in crescita negli anni, nell'utilizzo di FVIII, e una sostanziale sovrapposibilità a livello nazionale dei quantitativi di FVIII indicati per abitante, in particolare negli ultimi due anni.

Il FIX segnalato tramite piano terapeutico ai pazienti con emofilia B nel 2014 è stato di circa 54.000.000 UI (Tabella A20), prevalentemente assegnato in forma ricombinante (82%). La stima del consumo del FIX totale è di circa 71.000.000 di UI, valore derivato dai dati forniti tramite piano terapeutico e dalla stima calcolata sulla popolazione emofilica residua per cui non è stato fornito piano terapeutico. A livello nazionale il consumo totale stimato di FIX, per l'intera popolazione con emofilia B, è pari a 1,2 UI per abitante. Tale valore risulta maggiore di quello riportato dalla rilevazione del CNS (1,0 UI/abitante).

Nella tabella A21 sono indicati i consumi dei farmaci relativi alle terapie dei pazienti emofilici con inibitore, suddivisi per tipo di prodotto. Sono stati segnalati i trattamenti con agenti bypassanti, sia Feiba che NovoSeven, FVIII per ITI e FIX per ITI. Il consumo di Feiba segnalato è stato di circa 15.000.000 UI, quello di NovoSeven circa 42.000 mg, il consumo di FVIII e FIX, utilizzati per l'ITI, è stato di circa 50.000.000 UI e 1.600.000 UI, rispettivamente.

CONCLUSIONI

In Italia esistono 54 CE specializzati nella gestione di pazienti affetti da coagulopatie; le dimensioni e i servizi offerti dai vari centri variano enormemente: esistono CE di eccellenza in grado di seguire il paziente coagulopatico in tutto il percorso assistenziale, dalla presa in carico fino al trattamento multidisciplinare, e CE di molte Regioni che, non avendo gli strumenti adatti a gestire in maniera globale i pazienti, limitano la loro attività alle fasi di diagnosi e terapia sostitutiva. Tale disomogeneità genera un fenomeno di “pendolarismo” dei pazienti da una Regione all’altra, una scelta obbligata che comporta numerosi disagi sia per i pazienti stessi che per le loro famiglie.

L’ampia variabilità assistenziale si riflette anche nella gestione dell’urgenza emorragica affrontata dai Pronto Soccorso (PS) delle varie Regioni (22). Secondo un’indagine condotta dalla FedEmo, nei PS della maggior parte delle Regioni non esiste un protocollo per la gestione delle emergenze nei pazienti coagulopatici, non è disponibile un laboratorio di coagulazione adeguato a situazioni di emergenza e il reperimento dei farmaci per il trattamento delle emorragie non è immediatamente accessibile. A tale proposito la FedEmo ha attivato il progetto Sa.Me.Da. L.I.F.E. (Tabella C1), una vera e propria cartella clinica all’interno di un braccialetto, con un’uscita USB, che può essere “letto” da Personal Computer o dispositivi mobili, anche in mancanza di connessione Internet, così da fornire immediata disponibilità di dati medici personali, anche in caso di urgenza/emergenza.

Ad oggi un’esperienza unica in Italia è rappresentata dal progetto attuato nel 2012 dall’Azienda Ospedaliera Universitaria di Parma che ha collegato in rete i CE e i PS della Regione, garantendo ai pazienti di avere i propri dati sempre accessibili, migliorando la gestione delle emergenze e uniformando la qualità dell’assistenza.

La qualità generale di vita dei pazienti emofilici è migliorata notevolmente non solo grazie ai protocolli terapeutici personalizzati e all’utilizzo di fattori della coagulazione sicuri, ma anche in seguito alla possibilità di effettuare la terapia domiciliare a cura del paziente stesso o di un suo familiare, anche se questa possibilità è regolamentata da una specifica normativa regionale soltanto in alcune Regioni. La recente legislazione in materia di malattie emorragiche si pone come obiettivo un’assistenza sanitaria uniforme su tutto il territorio nazionale per la diagnosi, la cura, la gestione delle emergenze e il trattamento domiciliare dei pazienti affetti da coagulopatie; la sua attuazione rappresenterebbe il superamento di alcune disomogeneità relative all’offerta assistenziale che si riscontrano oggi sul territorio nazionale (14).

Ogni anno la WFH pubblica un rapporto sulla distribuzione delle varie coagulopatie su scala mondiale: nel 2014 l’indagine, condotta su 106 Paesi con una copertura della popolazione mondiale del 91%, indica circa 287.000 persone con disordini della coagulazione, di cui la metà affetta da emofilia A, il 10% da emofilia B, il 24% da vWD e il 14% da difetti di altri fattori (23). Per quanto riguarda l’Italia, i dati registrati nell’RNCC sono in linea con tali percentuali mondiali: su un totale di circa 10.000 pazienti, il 37% è affetto da emofilia A (quasi la metà con emofilia A grave), l’8% da emofilia B, il 27% da vWD e il 17% da difetti di altri fattori della coagulazione.

La prevalenza italiana dell’emofilia A è 6,4/100.000 abitanti, costante nell’ultimo triennio, indicando una buona qualità dei dati inseriti. La copertura dei pazienti con forma grave può essere considerata quasi completa. Per quanto riguarda l’emofilia A lieve, si può ipotizzare una sottostima della sua prevalenza, soprattutto nelle fasce di età più giovani, poiché la diagnosi di questa patologia è più tardiva, spesso a seguito di interventi chirurgici e/o indagini specialistiche. Risulta migliorata la segnalazione dei pazienti con malattia di von Willebrand, la

cui prevalenza risulta leggermente aumentata rispetto ai precedenti rapporti, e quella dei pazienti con difetti di altri fattori della coagulazione, anche se permangono alcuni *bias* relativi alla sezione anagrafica e terapeutica già evidenziati nei precedenti rapporti (17-21).

L'aspettativa di vita della popolazione coagulopatica e le cause di co-morbidità in età avanzata (interventi chirurgici, ortopedici, malattie tumorali, cardiovascolari, dismetaboliche, ecc.) risultano sovrapponibili a quella della popolazione generale, come anche le cause di decesso, ad eccezione ovviamente di quelle per emorragia (1). Attualmente i decessi AIDS-correlati, che negli anni '80 hanno flagellato la popolazione coagulopatica, sono paragonabili alla popolazione generale, grazie all'aumentata sicurezza dei farmaci.

L'utilizzo di metodi di controllo delle donazioni - mediante selezione dei donatori, saggi sierologici e molecolari - e l'inattivazione virale nei processi produttivi hanno reso estremamente sicuri i prodotti a derivazione plasmatica. In questo senso deve essere considerata l'assenza di segnalazioni di HIV nei pazienti con età < 31 anni.

I dati hanno evidenziato un totale di 10 soggetti positivi all'HCV con età ≤ 20 (di cui il più giovane ha 11 anni); di questi 5 sono di origine straniera ed erano stati trattati con prodotti plasmatici nei loro paesi di origine prima di essere seguiti presso CE italiani; per gli altri devono essere ancora chiarite le cause. In totale nell'RNCC sono segnalati 1.553 pazienti con HCV; tale popolazione rimane da tenere sotto controllo per monitorare e gestire in maniera adeguata l'eventuale sviluppo delle importanti co-morbidità. In generale la sorveglianza infettivologica dei pazienti con malattie emorragiche deve essere mantenuta alta considerando che questa popolazione è potenzialmente esposta alle infezioni sopra citate.

Lo sviluppo di alloanticorpi inibitori, che rendono inefficace il fattore carente infuso, rappresenta l'evento avverso di maggiore rilievo durante il trattamento dell'emofilia. Da diversi anni i dati dell'RNCC registrano una percentuale stabile di pazienti con emofilia A grave e B grave che hanno sviluppato inibitore, rispettivamente il 18% e 3%. La raccolta dei dati relativi alla comparsa di inibitore effettuata tramite flusso indiretto (Vedi Metodi) non è ancora ottimale; risultano incomplete le informazioni relative al momento di insorgenza, alla durata e alla natura dell'inibitore, al tipo di trattamento e all'eventuale risposta, per cui spesso le informazioni sono state integrate da specifiche richieste inviate dall'ISS direttamente ai Responsabili dei CE (Flusso diretto).

Considerate le ripercussioni negative che la comparsa di inibitore comporta per la qualità della vita del paziente e della sua famiglia, e per le ricadute economiche per il sistema sanitario nazionale, la ricerca in questo settore è orientata alla comprensione delle possibili cause scatenanti l'inibitore e alla possibilità di eradicarlo. I fattori di rischio studiati in correlazione allo sviluppo di inibitore sono molteplici: genetici, legati all'età dei pazienti, al tipo di prodotto utilizzato, all'intensità dell'esposizione e al regime di trattamento; tali fattori sono stati indagati in numerosi studi che finora avevano dato risultati contrastanti e non risolutivi, indicando la necessità di ulteriori indagini (24-27).

Recentemente è stato pubblicato un importante studio che ha analizzato la comparsa di inibitore in relazione al tipo di prodotto utilizzato, in bambini mai precedentemente trattati (*Survey of Inhibitors in Plasma-Product Exposed Toddlers – SIPPET*) (28). Lo studio è stato condotto tra il 2010 e il 2014, con la partecipazione di Centri di 14 nazioni in Europa, America, Asia e Africa. Sono stati analizzati i dati di 251 bambini emofilici A gravi, mai precedentemente trattati o minimamente esposti (meno di 5 volte) a prodotti derivati dal sangue, randomizzati a trattamento con un singolo concentrato di FVIII plasmaderivato contenente vWF o ricombinante, seguiti fino a 50 giorni di esposizione, o tre anni di trattamento o alla conclusione dello studio. Lo studio ha riportato lo sviluppo di inibitore in 76 bambini con un'incidenza del 35,4%. Relativamente al tipo di concentrato, l'incidenza cumulativa è stata del 26,7% per i plasmaderivati e 44,5% per i ricombinanti, con un'incidenza nello sviluppo di inibitore

dell'87% maggiore per questi ultimi prodotti, anche considerando altri fattori (genotipo FVIII, etnia, storia familiare, regime di trattamento, età al primo trattamento, precedente esposizione a emocomponenti, nazione di trattamento). Alla luce di questi recenti risultati, la scelta dei prodotti da assegnare ai piccoli pazienti con emofilia A, non ancora trattati, potrebbe portare variazioni nello scenario dei trattamenti.

La gestione terapeutica dell'inibitore, sia tramite induzione all'immunotolleranza (ITI) che con agenti bypassanti, risulta estremamente costosa rispetto a quanto sostenuto per un paziente che non abbia sviluppato tale complicanza. Tra i 46 pazienti sottoposti a terapia di immunotolleranza, in linea con quanto riportato in un altro studio (27), circa il 59% ha età ≤ 10 anni, dato che riflette l'attuale tendenza di cercare di eradicare l'inibitore nei bambini per poterli riportare ad un normale regime di profilassi, piuttosto che impostare un trattamento a vita con agenti bypassanti (29).

La conoscenza dei fabbisogni/consumi dei farmaci sostitutivi è indispensabile per consentire, agli organi preposti, una corretta programmazione e un adeguato approvvigionamento dei prodotti. I dati relativi al regime di trattamento dei pazienti e alla stima di consumo di prodotti plasmaderivati e ricombinanti, utilizzati dai pazienti coagulopatici, provengono prevalentemente dai piani terapeutici forniti dai CE direttamente all'ISS. La raccolta dei piani terapeutici consente non solo di avere una descrizione della tipologia di pazienti seguiti presso i CE e dei diversi trattamenti assegnati, ma fornisce anche un quadro del "carico" di lavoro affrontato dai centri stessi nel tempo. Per avere un dato più completo di utilizzo dei concentrati, andrebbero registrati anche i prodotti usati in regime di ricovero ospedaliero o ambulatoriale che solo sporadicamente sono stati inseriti nei piani terapeutici.

I piani terapeutici analizzati per l'anno 2014 si riferiscono a circa il 70% dei pazienti emofilici A gravi e B gravi, tali coperture sono leggermente diminuite rispetto agli anni precedenti. La profilassi rappresenta il regime più utilizzato per i pazienti emofilici gravi, mentre la terapia a domanda rappresenta il trattamento di scelta per le forme di emofilia moderate e lievi e per la malattia di von Willebrand di tipo 1 e 2. La profilassi, utilizzata per lo più nella popolazione più giovane, viene ampiamente usata anche da pazienti > 40 anni ad indicare la volontà dei pazienti di aderire a un regime più controllato per prevenire complicanze e co-morbidità associate all'emofilia.

Il quantitativo di FVIII notificato con piano terapeutico nel 2014 è stato di circa 405.000.000 UI, prevalentemente in forma ricombinante, anche se si è confermato un costante incremento del FVIII in forma plasmaderivata (23% nel 2014 vs 19% nel 2011). La mediana di trattamento dei pazienti in profilassi (312.000 UI) si mantiene sostanzialmente non modificata rispetto a quanto riportato in uno studio relativo ai consumi di concentrati della coagulazione in Italia relativo all'anno 2007 (30). Il consumo totale stimato di FVIII, calcolato sull'intera popolazione emofilica, è stato pari a 543.000.000 UI, pari a 8,9 UI/abitante, in linea con quanto riportato per altri Paesi economicamente sviluppati (31, 32).

La comparazione, tra quanto registrato dal CNS e quanto segnalato nell'RNCC, indica negli anni un *trend* in crescita dell'uso di FVIII: secondo entrambe le fonti i valori variano da 7 UI/ab. nel 2011 a 9 UI/ab. nel 2014 (33). La mobilità interregionale dei pazienti incide nella variabilità dei valori regionali, interessando soprattutto alcune regioni e alcuni centri che svolgono azione di polo attrattore per i pazienti, relativamente ad alcune prestazioni.

Il FIX notificato con piano terapeutico è stato di 54.000.000 UI; il consumo totale stimato sulla base anche dei pazienti per cui non è stato fornito piano terapeutico è pari a 71.000.000 UI, pari a 1,2 UI/abitante (30, 33).

Il monitoraggio dell'utilizzo di tali farmaci riveste un ruolo di particolare interesse sia dal punto di vista clinico che economico per l'impatto che esercitano sulla spesa sanitaria nazionale.

L'attuale quadro dei consumi e dei prodotti utilizzati da parte della popolazione coagulopatica potrebbe subire importanti modifiche grazie all'utilizzo di nuovi concentrati con emivita maggiore, che allungano gli intervalli tra le infusioni, o altri trattamenti oggi in fase di sperimentazione e/o studio (2).

L'RNCC, grazie alla collaborazione con il Registro Nazionale delle Malattie Rare e alla stretta interazione con l'AICE (34, 35), rappresenta un modello di registro dedicato alle malattie emorragiche, che consente il monitoraggio della prevalenza delle diverse coagulopatie, degli eventi avversi e della stima dei fabbisogni e dei consumi dei farmaci necessari al trattamento. In questo senso l'RNCC potrebbe diventare uno strumento, a disposizione degli organi decisori nell'ambito dell'*Health Technology Assessment*, per una pianificazione e gestione funzionale dell'assistenza ai pazienti e per l'ottimizzazione delle risorse disponibili.

BIBLIOGRAFIA

1. Tagliaferri A, Rivolta GF, Iorio A, Oliovecchio E, Mancuso ME, Morfini M, Rocino A, Mazzucconi MG, Franchini M, on behalf of the Italian Association of Hemophilia Centers. Mortality and causes of death in Italian persons with haemophilia, 1990-2007. *Haemophilia* 2010;16:437-46.
2. Peyvandi F, Garagiola I, Seregni S. Future of factor replacement treatment. *J Thromb Haemost* 2013;11(1):84-98.
3. Commission of the European Communities. *Communication from the Commission to the European parliament, the Council, the European economic and social committee and the committee of the regions on rare diseases: Europe challenges*. (COM(2008) 679 final). Brussels: Commission of the European Communities; 2008. Disponibile all'indirizzo: http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_en.pdf; ultima consultazione 24/5/2016.
4. Europe. Council recommendation of 8 June 2009 on the action in the field of rare diseases. *Official Journal of the European Union* C 151/7, 3/7/2009. Disponibile all'indirizzo: <http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=OJ:C:2009:151:0007:0010:EN:PDF>; ultima consultazione 17/9/2014.
5. Srivastava A, Brewer AK, Mauser-Bunschoten EP, et al. Treatment Guidelines Working Group on behalf of the World Federation of Haemophilia. Guidelines for the management of haemophilia. *Haemophilia* 2013;19:e1-47.
6. O'Mahony B, Noone D, Giangrande PL, Prihodova L. Haemophilia care in Europe - a survey of 35 countries. *Haemophilia* 2013;19(4):e239-47.
7. Colvin BT, Astermark J, Fischer K, et al. European principles of haemophilia care. *Haemophilia* 2008;14(2):361-74.
8. World Federation of Hemophilia. *Guidelines for the management of Hemophilia*. Montréal (Québec), Canada: World Federation of Hemophilia; 2005.
9. Hay CR. The UK Haemophilia Database: a tool for research, audit and healthcare planning. *Haemophilia* 2004;10(3):21.
10. Ghirardini A, Schinaia N, Chiarotti F, Greco D (Ed.). *Registro nazionale delle coagulopatie congenite in Italia. Rapporto 1990*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 1991. (Rapporti ISTISAN 91/33).
11. Ghirardini A, Puopolo M, Mannucci PM, Chiarotti F, Schinaia N. Gruppo Italiano Coagulopatie Congenite (Ed.). *Registro nazionale dell'emofilia del Gruppo Italiano Coagulopatie Congenite (GICC): Rapporto 1993*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 1994. (Rapporti ISTISAN 94/13).
12. Ghirardini A, Puopolo M, Chiarotti F, Farchi F, Mannucci PM e il Gruppo Italiano Coagulopatie Congenite (Ed.). *Registro nazionale dell'emofilia del Gruppo Italiano Coagulopatie Congenite (GICC): Rapporto 1996*. (Draft non pubblicato).
13. Ministero della Sanità. DM 279/2001, art. 3, "Regolamento di istituzione della rete nazionale delle malattie rare e di esenzione dalla partecipazione al costo delle relative prestazioni sanitarie, ai sensi dell'articolo 5, comma 1, lettera b), del decreto legislativo 29 aprile 1998, n. 124". *Gazzetta Ufficiale - Supplemento Ordinario* n. 180/L, del 12 luglio 2001.
14. Accordo Stato Regioni sulla "Definizione dei percorsi regionali o interregionali di assistenza per le persone affette da Malattie Emorragiche Congenite (MEC)", 13 marzo 2013. *Gazzetta Ufficiale* n. 107 del 9 maggio 2013.
15. Angiola Rocino, Antonio Coppola, Massimo Franchini, Giancarlo Castaman, Cristina Santoro, Ezio Zanon, Elena Santagostino, Massimo Morfini on behalf of the Italian Association of Haemophilia Centres (AICE) Working Party (see appendix 1). Principles of treatment and update of

- recommendations for the management of haemophilia and congenital bleeding disorders in Italy. *Blood Transfusion* 2014;12:575-98.
16. Santagostino E per l'Associazione Italiana dei Centri Emofilia. Linee Guida per la terapia sostitutiva dell'emofilia e dei difetti ereditari della coagulazione. 20/11/2013. <http://www.aiceonline.org>; ultima consultazione 17/9/2014.
 17. Abbonizio F, Giampaolo A, Arcieri R, Hassan HJ e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2013*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2015. (Rapporti ISTISAN 15/14).
 18. Abbonizio F, Giampaolo A, Chelucci C, Arcieri R, Hassan HJ e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2012*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2014. (Rapporti ISTISAN 14/12).
 19. Abbonizio F, Giampaolo A, Arcieri R, Hassan HJ e Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2011*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2012. (Rapporti ISTISAN 12/55).
 20. Abbonizio F, Giampaolo A, Calizzani G, Hassan HJ, Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2008*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2010. (Rapporti ISTISAN 10/31).
 21. Abbonizio F, Giampaolo A, Palmieri S, Calizzani G, Hassan HJ, Associazione Italiana Centri Emofilia (AICE). *Registro nazionale delle Coagulopatie Congenite. Rapporto 2006-2007*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2008. (Rapporti ISTISAN 08/46).
 22. Alioto A, Garnerò A, Calizzani G, Arcieri R. Lo sviluppo dei percorsi per la gestione delle emergenze emorragiche nelle Regioni italiane. *Blood Transfus* 2011;9(S6):6.
 23. World Federation of Hemophilia. *Report on The Annual Global Survey 2014*. Montreal, Canada: WFH, 2015. Disponibile all'indirizzo: <http://www1.wfh.org/publications/files/pdf-1627.pdf>; ultima consultazione 24/5/2016.
 24. Fischer K, Lassila R, Peyvandi F, *et al.* Inhibitor development in haemophilia according to concentrate. Four-year results from the European HAemophilia Safety Surveillance (EUHASS) project. *Thromb Haemost* 2015;8:113(4).
 25. Gouw SC, van den Berg HM, Fisher K, *et al.* Intensity of FVIII treatment and inhibitor development in children with severe hemophilia A: the RODIN group. *Blood* 2013;121(20):4046-55.
 26. Mancuso ME, Mannucci PM, Rocino A, *et al.* Source and purity of factor VIII products as risk factors for inhibitor development in patients with hemophilia A. *J Thromb Haemost* 2012;10(5):781-90.
 27. Coppola A, Margaglione M, Santagostino E, *et al.* Factor VIII gene (F8) mutations as predictors of outcome in immune tolerance induction (ITI) of hemophilia A patients with high-responding inhibitors. *J Thromb Haemost* 2009;7:1809-15.
 28. Peyvandi F, Mannucci PM, Garagiola I *et al.* A randomized trial of Factor VIII and neutralizing antibodies in Hemophilia A. *N Engl J Med* 2016;374(21):2054-64.
 29. Abbonizio F, Giampaolo A, Coppola A, *et al.* Therapeutic management and costs of severe haemophilia A patients with inhibitors in Italy. *Haemophilia* 2014;20(4):243-50.
 30. Giampaolo A, Abbonizio F, Puopolo M, *et al.* Consumption of recombinant and plasma-derived clotting factors in severe haemophilic patients undergoing prophylaxis and on-demand treatment in Italy. *Transfusion Medicine* 2011;21:280-4.
 31. O'Mahoni B, Noone D, Giangrande PLF, Prihodova L. Haemophilia care in Europe - a survey of 35 countries. *Haemophilia* 2013;19:239-47.
 32. Stonebraker JS, Brooker M, Amand RE, Farrugia A and Srivastava A. A study of reported factor VIII use around the world. *Haemophilia* 2010;16:33-46.

33. Candura F, Lanzoni M, Calizzani G, Profili S, Chelucci C, Brutti C, Di Filippo C, Biffoli C, Grazzini G, Liumbruno G.M. *Analisi della domanda dei principali medicinali plasmaderivati in Italia. Anni 2011-2014*. Roma: Istituto Superiore di Sanità; 2016. (Rapporti ISTISAN 16/7).
34. Hassan HJ, Morfini M, Taruscio D, *et al*. Current status of Italian Registries on inherited bleeding disorders. *Blood Transf* 2014;12(3):576-81.
35. Hassan HJ, Morfini M, Taruscio D, *et al*. Italian Registries on Bleeding Disorders. *Clin Pharmacol Ther* 2016, 99(3):271-2.

APPENDICE A
Dati nazionali del Registro Nazionale
delle Coagulopatie Congenite

Tabella A1. Distribuzione regionale dei Centri Emofilia (2014)

Regioni	Centri presenti	Centri rispondenti
Abruzzo	2	2
Basilicata	-	-
Calabria	3	2
Campania	4	4
Emilia Romagna	8	8
Friuli-Venezia Giulia	1	1
Lazio	4	4
Liguria	1	1
Lombardia	5	5
Marche	1	1
Molise	1	1
Piemonte	4	4
Provincia Autonoma di Bolzano	1	-
Provincia Autonoma di Trento	1	1
Puglia	4	4
Sardegna	2	2
Sicilia	3	3
Toscana	2	2
Umbria	2	1
Valle d'Aosta	-	-
Veneto	5	5
Totale	54	51

Tabella A2. Totale dei pazienti analizzati nel Registro Nazionale Coagulopatie Congenite (2014)

Pazienti	Maschi	Femmine	Totale
Valutati	6.960	3.474	10.434
- Seguiti da più Centri Emofilia	784	69	853
Totale deceduti	667	64	731
Con stato in vita non indicato	126	60	186

Tabella A3. Totale dei pazienti seguiti da più Centri Emofilia, distinti per patologia e fasce di età (2014)

Patologia	≤20	21-40	41-60	>60	Totale
Emofilia A grave	98	158	163	27	446
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	35	33	37	6	111
Emofilia A moderata	30	29	35	6	100
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	3	1	3	1	8
Emofilia A lieve	16	41	35	11	103
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	-	2	-	1	3
Emofilia B grave	31	23	13	2	69
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	5	-	-	-	5
Emofilia B moderata	6	7	8	3	24
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	1	-	-	-	1
Emofilia B lieve	3	10	1	-	14
Malattia di von Willebrand tipo 1	7	11	5	4	27
Malattia di von Willebrand tipo 2	4	3	1	4	12
Malattia di von Willebrand tipo 3	2	2	4	-	8
- <i>Anamnesi di inibitore positiva</i>	-	-	1	-	1
Difetti di altri fattori della coagulazione	11	13	8	2	34
Piastrinopatie	4	3	-	-	7
Emofilia A acquisita	-	-	1	1	2
Malattia di von Willebrand acquisita	-	-	-	-	-
Altro	-	-	-	-	-
Carrier Emofilia A	-	1	4	-	5
Carrier Emofilia B	-	-	2	-	2
Totale	212	301	280	60	853

Tabella A4. Totale dei pazienti con coagulopatie congenite (2014)

Patologia	Maschi	Femmine	Totale
Emofilia A	3.877	29	3.906
Emofilia B	809	12	821
Malattia di von Willebrand	1.192	1.637	2.829
Difetti di altri fattori	902	917	1.819

Tabella A5. Nuove nascite, da 01.01.2013 a 31.12.2014, distinte per patologia e sesso

Patologia	Maschi	Femmine	Totale
Emofilia A grave	16	-	16
Emofilia A moderata	2	-	2
Emofilia A lieve	5	-	5
Emofilia B grave	3	-	3
Emofilia B moderata	3	-	3
Difetti di altri fattori della coagulazione	2	2	4
Totale	31	2	33

Tabella A6. Totale dei pazienti inseriti nel Registro, distinti per patologia e sesso (2014)

Patologia	Maschi	Femmine	Totale
Emofilia A grave	1.798	2	1.800
Emofilia A moderata	520	2	522
Emofilia A lieve	1.559	25	1.584
Emofilia B grave	292	1	293
Emofilia B moderata	176	2	178
Emofilia B lieve	341	9	350
Malattia di von Willebrand tipo 1	897	1.277	2.174
Malattia di von Willebrand tipo 2	246	296	542
Malattia di von Willebrand tipo 3	49	64	113
Difetti di altri fattori della coagulazione	902	917	1.819
Piastrinopatie	101	142	243
Emofilia A acquisita	37	49	86
Malattia di von Willebrand acquisita	5	6	11
Altro	37	41	78
Carrier Emofilia A	-	513	513
Carrier Emofilia B	-	128	128
Totale	6.960	3.474	10.434

Tabella A7. Dettaglio dei pazienti con difetti di altri fattori della coagulazione (2014)

Patologia	Maschi	Femmine	Totale
Dis-Fibrinogenemia	32	38	70
Ipo-Fibrinogenemia	30	36	66
FII	10	10	20
FV	72	87	159
FV + FVIII	18	18	36
FVII°	413	334	747
FX	52	53	105
FXI	186	247	433
FXII	66	62	128
FXIII	23	29	52
Fattore di Fletcher	-	3	3
Totale	902	917	1.819

° Sono inclusi 3 pazienti con difetto di Fattore VII + X

Tabella A8. Dettaglio dei pazienti con difetto di fattore V, fattore VII e FXI (2014)

Fattore V	N.	≤20	21-40	41-60	>60
Maschi	72	17	23	18	14
Femmine	87	8	38	29	12
Totale pazienti	159	25	61	47	26
HIV+	-	-	-	-	-
HCV+	2	-	-	-	2
Fattore VII	N.	≤20	21-40	41-60	>60
Maschi	413	116	170	73	54
Femmine	334	58	142	102	32
Totale pazienti	747	174	312	175	86
HIV+	3	-	1	2	-
HCV+	22	-	4	10	8
Fattore XI	N.	≤20	21-40	41-60	>60
Maschi	186	50	67	33	36
Femmine	247	31	84	81	51
Totale pazienti	433	81	151	114	87
HIV+	-	-	-	-	-
HCV+	16	-	1	8	7

Tabella A9. Pazienti con emofilia A, emofilia B e von Willebrand disease con anamnesi di inibitore positiva (2014)

Pazienti	Emofilia A grave	Emofilia A moderata	Emofilia A lieve	Emofilia B grave	Malattia di von Willebrand tipo 3
Totale	336	16	15	11	3
<i>% pz con anamnesi positiva</i>	<i>18,6</i>	<i>3,1</i>	<i>1,0</i>	<i>3,8</i>	<i>2,6</i>
High responder	225	3	6	4	-
Low responder	63	9	7	1	1
Non indicato	48	4	2	6	2
≤20 anni	135	8	2	8	1
21-40 anni	85	4	5	2	-
41-60 anni	90	3	3	-	2
>60 anni	26	1	5	1	-

Tabella A10. Dettaglio dei pazienti segnalati con infezione da HIV, distinti per fasce di età (2014)

Patologia	≤20		21-40		41-60		>60		Totale
	HIV+	HIV+/HCV+	HIV+	HIV+/HCV+	HIV+	HIV+/HCV+	HIV+	HIV+/HCV+	
Emofilia A grave	-	-	7	36	11	110	1	8	173
Emofilia A moderata	-	-	-	2	1	9	-	2	14
Emofilia A lieve	-	-	-	2	-	5	-	1	8
Emofilia B grave	-	-	1	10	8	19	-	1	39
Emofilia B moderata	-	-	1	1	-	3	1	2	8
Emofilia B lieve	-	-	-	-	-	2	-	-	2
Malattia di von Willebrand tipo 1	-	-	-	-	2	-	2	-	4
tipo 2	-	-	-	-	-	2	-	-	2
tipo 3	-	-	1	1	-	1	-	-	3
Difetti di altri fattori della coagulazione	-	-	1	-	2	-	-	-	3
Piastrinopatie	-	-	-	-	1	1	-	-	2
Carrier A	-	-	-	-	-	1	-	-	1
Carrier B	-	-	-	1	-	-	-	-	1
Totale	-	-	11	53	25	153	4	14	260

Tabella A11. Dettaglio dei pazienti segnalati con infezione da HCV, distinti per fasce di età (2014)

Patologia	≤20		21-40		41-60		>60		Totale
	HCV+	HIV+/HCV+	HCV+	HIV+/HCV+	HCV+	HIV+/HCV+	HCV+	HIV+/HCV+	
Emofilia A grave	5	-	189	36	284	110	88	8	720
Emofilia A moderata	2	-	33	2	88	9	37	2	173
Emofilia A lieve	1	-	36	2	144	5	100	1	289
Emofilia B grave	1	-	29	10	27	19	13	1	100
Emofilia B moderata	-	-	6	1	17	3	14	2	43
Emofilia B lieve	-	-	5	-	18	2	9	-	34
Malattia di von Willebrand									
tipo 1	-	-	7	-	28	-	20	-	55
tipo 2	-	-	6	-	11	2	10	-	29
tipo 3	-	-	7	1	7	1	6	-	22
Difetti di altri fattori della coagulazione									
Piastrinopatie	1	-	3	-	4	1	4	-	13
Emofilia A acquisita	-	-	-	-	1	-	-	-	1
Altro	-	-	-	-	2	-	1	-	3
Carrier Emofilia A	-	-	3	-	6	1	5	-	15
Carrier Emofilia B	-	-	-	1	-	-	-	-	1
Totale	10	-	331	53	662	153	330	14	1.553

Tabella A12. Decessi da 01.01.2013 a 31.12.2014, distinti per patologia e sesso

Patologia	Maschi	Femmine	Totale
Emofilia A grave	15	-	15
Emofilia A moderata	1	-	1
Emofilia A lieve	10	-	10
Emofilia B grave	1	-	1
Emofilia B moderata	1	-	1
Emofilia B lieve	-	-	-
Malattia di von Willebrand tipo 1	1	2	3
Malattia di von Willebrand tipo 2	2	-	2
Malattia di von Willebrand tipo 3	-	-	-
Difetti di altri fattori della coagulazione			
Carrier A	-	1	1
Carrier B	-	1	1
Totale	31	4	35

Tabella A13. Cause di mortalità nella popolazione coagulopatica da 01.01.2013 a 31.12.2014

Patologia	Malattie infettive	Emorragia	Tumore	App. digerente	App. circolatorio	Altro	Non indicato	Totale
Emofilia A grave	-	2	4	3	2	1	3	15
Emofilia A moderata	-	-	-	1	-	-	-	1
Emofilia A lieve	-	3	2	1	2	-	2	10
Emofilia B grave	-	1	-	-	-	-	-	1
Emofilia B moderata	-	-	-	-	-	-	1	1
Malattia di von Willebrand tipo 1	-	1	1	-	1	-	-	3
Malattia di von Willebrand tipo 2	1	-	-	-	1	-	-	2
Altri difetti	-	-	-	-	-	-	1	1
Carrier A	-	-	1	-	-	-	-	1
Totale	1	7	8	5	6	1	7	35

Tabella A14. Pazienti con stato in vita non specificato (2014)

Patologia	Totale
Emofilia A grave	39
Emofilia A moderata	20
Emofilia A lieve	43
Emofilia B grave	2
Emofilia B moderata	3
Emofilia B lieve	4
Malattia di von Willebrand tipo 1	27
tipo 2	5
tipo 3	2
Difetti di altri fattori della coagulazione*	32
Piastrinopatie	3
Emofilia A acquisita	2
Malattia di von Willebrand acquisita	-
Carrier Emofilia A	4
Carrier Emofilia B	-
Totale	186

*Dis-Fibrinogenemia: 6; Ipo-fibrinogenemia: 2; FII: 2; FV: 2; FVII: 10; FXI: 5; FXII: 4; FXIII: 1

Tabella A15. Regime terapeutico dei pazienti (2014)

Patologia	Totale pz. inseriti nel Registro	Totale pz. con piano terapeutico	Profilassi	A domanda	Immunotolleranza
Emofilia A grave*	1.800	1.213	907	265	41
Emofilia A moderata	522	252	77	173	2
Emofilia A lieve	1.584	327	23	303	1
Emofilia B grave*	293	196	142	52	2
Emofilia B moderata	178	69	17	52	-
Emofilia B lieve	350	84	11	73	-
Malattia di von Willebrand	2.829	252	44	208	-
tipo 1	2.174	130	11	119	-
tipo 2	542	77	10	67	-
tipo 3	113	45	23	22	-

* Percentuale di copertura dei pazienti 67%

* Percentuale di copertura dei pazienti 67%

Tabella A16. Regimi terapeutici dei pazienti con inibitore, distinti per fasce di età (2014)

Regime	Totale pz.	< 4	5-10	11-20	> 20
Totale Immunotolleranza	46	14	13	7	12
- Solo Immunotolleranza	28	8	8	4	8
Totale Bypassanti	105	14	13	17	61
- Solo Bypassanti	81	7	7	13	54
- Due Bypassanti	6	1	1	1	3
Immunotolleranza + Bypassanti	18	6	5	3	4
Totale pazienti con inibitore	133	22	21	21	69

Tabella A17. Pazienti in Immunotolleranza, distinti patologia e fasce di età (2014)

Patologia	Totale pz.	< 4	5-10	11-20	> 20
Emofilia A grave	41	12	12	7	10
Emofilia A moderata	2	-	1	-	1
Emofilia A lieve	1	-	-	-	1
Emofilia B grave	2	2	-	-	-
Totale	46	14	13	7	12

Tabella A18. Fattore VIII assegnato ai pazienti coagulopatici, secondo piano terapeutico (2014)

Patologia	FVIII (Unità Internazionali)	% Plasmaderivato	% Ricombinante
Emofilia A grave	342.000.000	19	81
Emofilia A moderata	33.000.000	27	73
Emofilia A lieve	14.000.000	29	71
Malattia di von Willebrand tipo 1	16.000.000 4.000.000	100	-
tipo 2	4.000.000	100	-
tipo 3	8.000.000	100	-
Totale FVIII	405.000.000	23	77

Tabella A19. Tabella comparativa tra il FVIII registrato dal Centro Nazionale Sangue e quello stimato tramite Registro Nazionale Coagulopatie Congenite

Regioni	FVIII 2011	UI/ab. 2011	FVIII 2012	UI/ab. 2012	FVIII 2013	UI/ab. 2013	FVIII 2014	UI/ab. 2014
RNCC	443x10 ⁶	7,3	514x10 ⁶	8,5	507x10 ⁶	8,5	543x10 ⁶	8,9
CNS	393x10 ⁶	6,5	479x10 ⁶	8,1	514x10 ⁶	8,6	546x10 ⁶	9,0

Tabella A20. Fattore IX assegnato ai pazienti coagulopatici, secondo piano terapeutico (2014)

Patologia	FIX (Unità Internazionali)	% Plasmaderivato	% Ricombinante
Emofilia B grave	44.700.000	18	82
Emofilia B moderata	5.600.000	27	73
Emofilia B lieve	3.700.000	6	94
Totale FIX	54.000.000	18	82

Tabella A21. Agenti bypassanti e fattori della coagulazione per ITI, assegnati ai pazienti emofilici con inibitore, secondo piano terapeutico (2014)

Patologia	Unità Internazionali	mg
Feiba	15.000.000	-
NovoSeven		42.000
FVIII per ITI	50.000.000	
FIX per ITI	1.600.000	

APPENDICE B
Dati riepilogativi del Registro Nazionale
delle Coagulopatie Congenite, per Regione

REGIONE ABRUZZO

Centri Emofilia presenti	2
Centri Emofilia rispondenti	2
Pazienti con Emofilia A	94
% A grave	27
Pazienti con Emofilia B	23
% B grave	43
Pazienti con malattia di von Willebrand	37
% tipo 3	3
Pazienti con difetto di Fattore VII	26
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	10
% Emofilia A grave	60
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	4
% Emofilia A grave	75
% Emofilia B grave	25
Pazienti HCV+	36
% Emofilia A grave	44
% Emofilia B grave	6
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	6.000.000
% plasmaderivato	-
% ricombinante	100
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	432.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	40.000
% copertura pazienti A gravi	56
FIX totale assegnato in Regione (UI)	3.000.000
% plasmaderivato	32
% ricombinante	68
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	336.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	57.000
% copertura pazienti B gravi	90

REGIONE CALABRIA	
Centri Emofilia presenti	3
Centri Emofilia rispondenti	2
Pazienti con Emofilia A	108
% A grave	35
Pazienti con Emofilia B	18
% B grave	50
Pazienti con malattia di von Willebrand	74
% tipo 3	1
Pazienti con difetto di Fattore VII	10
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	11
% Emofilia A grave	91
% Emofilia B grave	9
Pazienti HIV+	6
% Emofilia A grave	67
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	42
% Emofilia A grave	43
% Emofilia B grave	7
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	10.200.000
% plasmaderivato	13
% ricombinante	87
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	15.000
% copertura pazienti A gravi	76
FIX totale assegnato in Regione (UI)	2.200.000
% plasmaderivato	1
% ricombinante	99
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	204.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	28.000
% copertura pazienti B gravi	89

REGIONE CAMPANIA	
Centri Emofilia presenti	4
Centri Emofilia rispondenti	4
Pazienti con Emofilia A	359
% A grave	49
Pazienti con Emofilia B	69
% B grave	39
Pazienti con malattia di von Willebrand	181
% tipo 3	5
Pazienti con difetto di Fattore VII	141
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	64
% Emofilia A grave	70
% Emofilia B grave	5
Pazienti HIV+	22
% Emofilia A grave	68
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	191
% Emofilia A grave	50
% Emofilia B grave	4
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	61.000.000
% plasmaderivato	14
% ricombinante	86
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	30.000
% copertura pazienti A gravi	91
FIX totale assegnato in Regione (UI)	10.300.000
% plasmaderivato	-
% ricombinante	100
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	48.000
% copertura pazienti B gravi	96

REGIONE EMILIA ROMAGNA	
Centri Emofilia presenti	8
Centri Emofilia rispondenti	8
Pazienti con Emofilia A	319
% A grave	34
Pazienti con Emofilia B	90
% B grave	22
Pazienti con malattia di von Willebrand	370
% tipo 3	1
Pazienti con difetto di Fattore VII	94
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	39
% Emofilia A grave	77
% Emofilia B grave	2
Pazienti HIV+	15
% Emofilia A grave	47
% Emofilia B grave	20
Pazienti HCV+	141
% Emofilia A grave	31
% Emofilia B grave	5
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	37.000.000
% plasmaderivato	20
% ricombinante	80
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	296.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti A gravi	100
FIX totale assegnato in Regione (UI)	4.600.000
% plasmaderivato	22
% ricombinante	78
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	224.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	24.000
% copertura pazienti B gravi	70

REGIONE FRIULI-VENEZIA GIULIA	
Centri Emofilia presenti	1
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	33
% A grave	30
Pazienti con Emofilia B	11
% B grave	36
Pazienti con malattia di von Willebrand	124
% tipo 3	2
Pazienti con difetto di Fattore VII	30
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	3
% Emofilia A grave	100
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	2
% Emofilia A grave	50
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	21
% Emofilia A grave	19
% Emofilia B grave	14
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	2.300.000
% plasmaderivato	12
% ricombinante	88
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	28.000
% copertura pazienti A gravi	90
FIX totale assegnato in Regione (UI)	600.000
% plasmaderivato	0
% ricombinante	100
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	296.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	-
% copertura pazienti B gravi	50

REGIONE LAZIO	
Centri Emofilia presenti	4
Centri Emofilia rispondenti	4
Pazienti con Emofilia A	431
% A grave	46
Pazienti con Emofilia B	54
% B grave	33
Pazienti con malattia di von Willebrand	235
% tipo 3	4
Pazienti con difetto di Fattore VII	93
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	33
% Emofilia A grave	94
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	36
% Emofilia A grave	61
% Emofilia B grave	17
Pazienti HCV+	181
% Emofilia A grave	38
% Emofilia B grave	6
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	57.800.000
% plasmaderivato	23
% ricombinante	77
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	316.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti A gravi	80
FIX totale assegnato in Regione (UI)	3.000.000
% plasmaderivato	-
% ricombinante	100
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	211.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	17.000
% copertura pazienti B gravi	78

REGIONE LIGURIA	
Centri Emofilia presenti	1
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	146
% A grave	26
Pazienti con Emofilia B	48
% B grave	38
Pazienti con malattia di von Willebrand	107
% tipo 3	4
Pazienti con difetto di Fattore VII	9
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	15
% Emofilia A grave	80
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	10
% Emofilia A grave	80
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	53
% Emofilia A grave	28
% Emofilia B grave	11
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	7.200.000
% plasmaderivato	14
% ricombinante	86
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	340.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti A gravi	34
FIX totale assegnato in Regione (UI)	2.300.000
% plasmaderivato	19
% ricombinante	81
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	330.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti B gravi	39

REGIONE LOMBARDIA	
Centri Emofilia presenti	5
Centri Emofilia rispondenti	5
Pazienti con Emofilia A	827
% A grave	44
Pazienti con Emofilia B	146
% B grave	34
Pazienti con malattia di von Willebrand	400
% tipo 3	4
Pazienti con difetto di Fattore VII	17
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	99
% Emofilia A grave	91
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	81
% Emofilia A grave	79
% Emofilia B grave	13
Pazienti HCV+	378
% Emofilia A grave	53
% Emofilia B grave	7
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	51.000.000
% plasmaderivato	26
% ricombinante	74
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	25.000
% copertura pazienti A gravi	49
FIX totale assegnato in Regione (UI)	4.500.000
% plasmaderivato	11
% ricombinante	89
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	280.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti B gravi	48

REGIONE MARCHE	
Centri Emofilia presenti	1
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	68
% A grave	38
Pazienti con Emofilia B	34
% B grave	18
Pazienti con malattia di von Willebrand	40
% tipo 3	-
Pazienti con difetto di Fattore VII	34
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	8
% Emofilia A grave	63
% Emofilia B grave	13
Pazienti HIV+	3
% Emofilia A grave	-
% Emofilia B grave	33
Pazienti HCV+	10
% Emofilia A grave	70
% Emofilia B grave	
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	6.100.000
% plasmaderivato	38
% ricombinante	62
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	371.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	10.000
% copertura pazienti A gravi	50
FIX totale assegnato in Regione (UI)	600.000
% plasmaderivato	-
% ricombinante	100
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	264.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	9.000
% copertura pazienti B gravi	17

REGIONE MOLISE	
Centri Emofilia presenti	1
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	7
% A grave	57
Pazienti con Emofilia B	-
% B grave	-
Pazienti con malattia di von Willebrand	-
% tipo 3	-
Pazienti con difetto di Fattore VII	-
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	1
% Emofilia A grave	100
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	-
% Emofilia A grave	-
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	4
% Emofilia A grave	75
% Emofilia B grave	-
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	1.300.000
% plasmaderivato	41
% ricombinante	59
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	380.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	96.000
% copertura pazienti A gravi	100
FIX totale assegnato in Regione (UI)	-
% plasmaderivato	-
% ricombinante	-
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	-
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	-
% copertura pazienti B gravi	-

REGIONE PIEMONTE	
Centri Emofilia presenti	4
Centri Emofilia rispondenti	4
Pazienti con Emofilia A	172
% A grave	38
Pazienti con Emofilia B	34
% B grave	35
Pazienti con malattia di von Willebrand	173
% tipo 3	1
Pazienti con difetto di Fattore VII	36
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	3
% Emofilia A grave	100
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	5
% Emofilia A grave	40
% Emofilia B grave	20
Pazienti HCV+	51
% Emofilia A grave	24
% Emofilia B grave	6
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	26.500.000
% plasmaderivato	27
% ricombinante	73
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	324.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti A gravi	95
FIX totale assegnato in Regione (UI)	3.300.000
% plasmaderivato	48
% ricombinante	52
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	200.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	13.000
% copertura pazienti B gravi	95

REGIONE PUGLIA	
Centri Emofilia presenti	4
Centri Emofilia rispondenti	4
Pazienti con Emofilia A	224
% A grave	71
Pazienti con Emofilia B	60
% B grave	75
Pazienti con malattia di von Willebrand	168
% tipo 3	6
Pazienti con difetto di Fattore VII	87
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	21
% Emofilia A grave	90
% Emofilia B grave	10
Pazienti HIV+	16
% Emofilia A grave	38
% Emofilia B grave	50
Pazienti HCV+	69
% Emofilia A grave	65
% Emofilia B grave	14
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	42.600.000
% plasmaderivato	30
% ricombinante	70
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	22.000
% copertura pazienti A gravi	70
FIX totale assegnato in Regione (UI)	7.300.000
% plasmaderivato	29
% ricombinante	71
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	290.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	28.000
% copertura pazienti B gravi	64

REGIONE SARDEGNA	
Centri Emofilia presenti	2
Centri Emofilia rispondenti	2
Pazienti con Emofilia A	93
% A grave	44
Pazienti con Emofilia B	6
% B grave	-
Pazienti con malattia di von Willebrand	57
% tipo 3	18
Pazienti con difetto di Fattore VII	33
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	12
% Emofilia A grave	25
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	-
% Emofilia A grave	-
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	8
% Emofilia A grave	63
% Emofilia B grave	-
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	5.800.000
% plasmaderivato	21
% ricombinante	79
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	288.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	10.000
% copertura pazienti A gravi	41
FIX totale assegnato in Regione (UI)	-
% plasmaderivato	-
% ricombinante	-
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	-
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	-
% copertura pazienti B gravi	-

REGIONE SICILIA	
Centri Emofilia presenti	3
Centri Emofilia rispondenti	3
Pazienti con Emofilia A	222
% A grave	63
Pazienti con Emofilia B	43
% B grave	40
Pazienti con malattia di von Willebrand	84
% tipo 3	4
Pazienti con difetto di Fattore VII	29
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	10
% Emofilia A grave	80
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	8
% Emofilia A grave	75
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	49
% Emofilia A grave	63
% Emofilia B grave	-
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	18.000.000
% plasmaderivato	19
% ricombinante	81
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	196.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	15.000
% copertura pazienti A gravi	50
FIX totale assegnato in Regione (UI)	2.000.000
% plasmaderivato	15
% ricombinante	85
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	250.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	21.000
% copertura pazienti B gravi	47

REGIONE TOSCANA	
Centri Emofilia presenti	2
Centri Emofilia rispondenti	2
Pazienti con Emofilia A	294
% A grave	58
Pazienti con Emofilia B	73
% B grave	34
Pazienti con malattia di von Willebrand	334
% tipo 3	5
Pazienti con difetto di Fattore VII	60
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	43
% Emofilia A grave	63
% Emofilia B grave	5
Pazienti HIV+	28
% Emofilia A grave	75
% Emofilia B grave	7
Pazienti HCV+	105
% Emofilia A grave	56
% Emofilia B grave	9
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	29.300.000
% plasmaderivato	30
% ricombinante	70
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	312.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	120.000
% copertura pazienti A gravi	52
FIX totale assegnato in Regione (UI)	4.500.000
% plasmaderivato	26
% ricombinante	74
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	208.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	83.000
% copertura pazienti B gravi	68

REGIONE TRENINO-ALTO ADIGE	
Centri Emofilia presenti	2
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	63
% A grave	21
Pazienti con Emofilia B	31
% B grave	6
Pazienti con malattia di von Willebrand	151
% tipo 3	1
Pazienti con difetto di Fattore VII	11
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	-
% Emofilia A grave	-
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	2
% Emofilia A grave	100
% Emofilia B grave	-
Pazienti HCV+	26
% Emofilia A grave	31
% Emofilia B grave	4
FVIII totale assegnato in Regione (UI)*	2.600.000
% plasmaderivato	5
% ricombinante	95
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	162.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	13.000
% copertura pazienti A gravi	100
FIX totale assegnato in Regione (UI)	440.000
% plasmaderivato	0
% ricombinante	100
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	268.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	13.000
% copertura pazienti B gravi	50

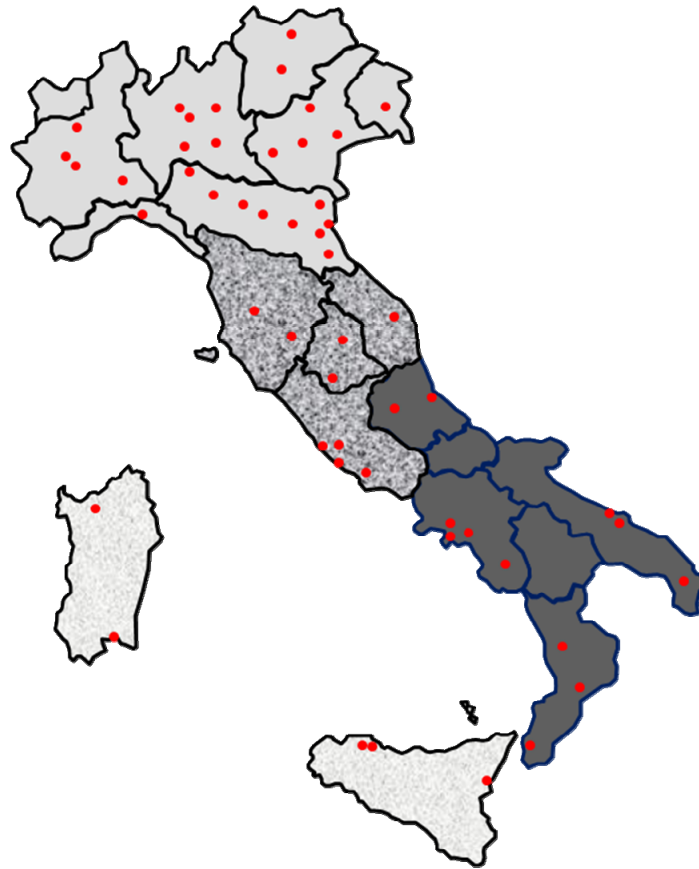
* Nella Provincia Autonoma di Trento non vengono redatti piani terapeutici; i farmaci vengono distribuiti direttamente dal Centro Emofilia a tutti i pazienti, che restituiscono i dati di consumo non più tardi della consegna successiva.

REGIONE UMBRIA	
Centri Emofilia presenti	2
Centri Emofilia rispondenti	1
Pazienti con Emofilia A	79
% A grave	29
Pazienti con Emofilia B	18
% B grave	28
Pazienti con malattia di von Willebrand	99
% tipo 3	4
Pazienti con difetto di Fattore VII	14
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	11
% Emofilia A grave	82
% Emofilia B grave	9
Pazienti HIV+	5
% Emofilia A grave	40
% Emofilia B grave	20
Pazienti HCV+	38
% Emofilia A grave	29
% Emofilia B grave	5
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	6.400.000
% plasmaderivato	33
% ricombinante	67
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	288.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	26.000
% copertura pazienti A gravi	87
FIX totale assegnato in Regione (UI)	1.200.000
% plasmaderivato	16
% ricombinante	84
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	508.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	102.000
% copertura pazienti B gravi	60

REGIONE VENETO	
Centri Emofilia presenti	5
Centri Emofilia rispondenti	5
Pazienti con Emofilia A	367
% A grave	53
Pazienti con Emofilia B	63
% B grave	40
Pazienti con malattia di von Willebrand	195
% tipo 3	10
Pazienti con difetto di Fattore VII	20
Pazienti positivi all'anamnesi di inibitore	44
% Emofilia A grave	75
% Emofilia B grave	-
Pazienti HIV+	17
% Emofilia A grave	53
% Emofilia B grave	29
Pazienti HCV+	151
% Emofilia A grave	52
% Emofilia B grave	7
FVIII totale assegnato in Regione (UI)	33.800.000
% plasmaderivato	33
% ricombinante	67
- Mediana di FVIII assegnato in profilassi (UI)	260.000
- Mediana di FVIII assegnato a domanda (UI)	15.000
% copertura pazienti A gravi	62
FIX totale assegnato in Regione (UI)	3.800.000
% plasmaderivato	39
% ricombinante	61
- Mediana di FIX assegnato in profilassi (UI)	208.000
- Mediana di FIX assegnato a domanda (UI)	20.000
% copertura pazienti B gravi	84

APPENDICE C
Elenco dei Centri Emofilia e delle organizzazioni
presenti sul territorio nazionale

**DISTRIBUZIONE DEI CENTRI EMOFILIA SUL TERRITORIO NAZIONALE
(distribuzione Nord, Centro, Sud e Isole secondo la ripartizione ISTAT)**



ABRUZZO

Centro Emofilia Chieti

Dr.ssa Patrizia Di Gregorio
Ospedale SS. Annunziata
Servizio di Immunoematologia e Medicina trasfusionale
Via dei Vestini - 66100 Chieti

Tel: 0871358249
Fax: 0871358201
E-mail: patrizia.digregorio@asl2abruzzo.it

Centro Emofilia Pescara

Dr. Alfredo Dragani
Ospedale Civile dello Spirito Santo
Servizio Prevenzione e Cura delle Sindromi Emorragiche e Trombotiche
Via Fonte Romana 8 - 65125 Pescara

Tel: 0854252957-2501-2939
Fax: 0854252957
e-mail: alfredo.dragani@ausl.pe.it; ematologia.emostasi@ausl.pe.it

CALABRIA

Centro Emofilia Catanzaro

Dr.ssa Rita Santoro
Azienda Ospedaliera "Pugliese-Ciaccio"
Servizio Emostasi e Trombosi
Viale Pio X - 88100 Catanzaro

Tel: 0961883003, 0961883879, 0961883093
Fax: 0961883093
e-mail: ritacarlottasantoro@gmail.com; centroemofilia@acatanzaro.it

Centro Emofilia Cosenza

Dr.ssa Filomena Daniele
Ospedale Civile dell'Annunziata
Servizio Emostasi e Trombosi
Via Felice Migliori 1 - 87100 Cosenza

Tel: 0984681070, 0984681840, 0984681060
Fax: 0984681854
e-mail: fildaniele@libero.it

Centro Emofilia Reggio Calabria

Dr.ssa Caterina Latella – Dr. Gianluca Sottilotta
Azienda Ospedaliera Bianchi Melacrino Morelli
Servizio Emostasi e Trombosi
Via Melacrino - 89100 Reggio Calabria

Tel: 0965393852, 0965393846, 0965393786,
0965393841, 0965393785, 0965393839
Fax: 0965397913, 0965397620
e-mail: gianluca.sottilotta@virgilio.it; centroemofilia@virgilio.it

CAMPANIA

Centro Emofilia Napoli Federico II

Prof. Giovanni Di Minno – Dr. Antonio Coppola - Dr.ssa Anna Maria Cerbone
Azienda Universitaria Policlinico Federico II
Centro di Coordinamento Regionale per le Emocoagulopatie
Dipartimento Assistenziale di Clinica Medica
Via S. Pansini 5 - 80131 Napoli

Tel: 0817462060, 0817462317, 3355903835
Fax: 0815466152
e-mail: diminno@unina.it; antocopp@unina.it; ancarbon@unina.it

Centro Emofilia Napoli Pausilipon

Prof. Corrado Perricone
Ospedale Aorn Santobono – Pausilipon
Centro Emocoagulopatie Pediatriche
Via Mario Fiore 6 - 80123 Napoli

Tel: 0812205516, 0812205414
Fax: 0812205516
e-mail: sitpausilipon@libero.it

Centro Emofilia Napoli San Giovanni Bosco

Dr.ssa Angiola Rocino
Ospedale San Giovanni Bosco
Centro Emofilia e Trombosi – Centro delle Microcitemie
Via F. M. Briganti 255 (Capodichino) - 80144 Napoli

Tel: 0812545343-218-299-302-315
Fax: 0812545301
e-mail: angiolar@tin.it

Centro Emofilia Vallo della Lucania (SA)

Dr. Giulio Feola
Ospedale San Luca
Via F. Cammarota - 84078 Vallo della Lucania (SA)

Tel: 097475020, 0974711258, 3332219939
Fax: 097475020
e-mail: giulio_feola@yahoo.it; giulio.feola@yahoo.it

EMILIA ROMAGNA

Centro Emofilia Bologna

Dr.ssa Giuseppina Rodorigo – Lelia Valdrè
Azienda Ospedaliera S. Orsola - Malpighi
Dipartimento Cardiovascolare
UO Angiologia e Malattie della Coagulazione Marino Golinelli
Via Albertoni 15 - 40138 Bologna

Tel: 0516362301
Fax: 0516362517
e-mail: dhmalattiemorragiche@orsola-malpighi.med.unibo.it; grodorigo@aosp.bo.it;
lvaldre@aosp.bo.it; lelia.valdre@aosp.bo.it

Centro Emofilia Cesena

Dr.ssa Chiara Biasoli
Ospedale M. Bufalini
Medicina Trasfusionale
V.le Ghirelli 286 - 47023 Cesena (FO)

Tel: 0547352927-24-20
Fax: 0547300186, 0547352924
e-mail: cbiasoli@ausl-cesena.emr.it

Centro Emofilia Ferrara

Dr.ssa Maria Luisa Serino
Azienda Ospedaliera – Università di Ferrara
Centro Studi Emostasi e Trombosi
Corso Giovecca 203 - 44100 Ferrara

Tel: 0532237290-91
Fax: 0532238614
e-mail: srmls@unife.it

Centro Emofilia Modena

Dr. Marco Marietta
Ospedale Policlinico
Divisione Ematologia
Via del Pozzo 71 - 41100 Modena
Tel: 0594224640-2745-2600-2111

Fax: 0594224549
e-mail: marietta@unimo.it

Centro Emofilia Parma

Dr.ssa Annarita Tagliaferri
Centro di Riferimento Regionale per la Cura dell'Emofilia
e delle Malattie Emorragiche Congenite – Dipartimento Medico Polispecialistico
Via Gramsci 14 - 43100 Parma

Tel: 0521703971, 0521702239-33-34-64, 0521702084
Fax: 0521702256
e-mail: atagliaferri@ao.pr.it; grivolta@ao.pr.it

Centro Emofilia Piacenza

Dr.ssa Maria Cristina Arbasi
Ospedale Piacenza
Unità Operativa di Medicina Trasfusionale
Via Taverna 49 - 29100 Piacenza

Tel: 0523337970, 0523302361, 0523301111
Fax: 0523302397
e-mail: m.arbasi@ausl.pc.it

Centro Emofilia Ravenna

Dr.ssa Silvia Macchi
Presidio Ospedaliero di Ravenna
Azienda Usl Ravenna
V.le Randi 5 - 48100 Ravenna

Tel: 0544285575-632
Fax: 0544285751
e-mail: s.macchi@ausl.ra.it

Centro Emofilia Reggio Emilia

Dr. Marco D'Inca – Dr.ssa Attilia Maria Pizzini
Arcispedale S. Maria Nuova Reggio Emilia
Dipartimento Area Medica I
Via Risorgimento 80 - 42100 Reggio Emilia

Tel: 0522296562-535, 0522295916
Fax: 0522296853
e-mail: marco.dinca@asmn.re.it; pizzini.attilia@asmn.re.it

FRIULI-VENEZIA GIULIA

Centro Emofilia Udine

Dr. Giovanni Barillari
Azienda Ospedaliera S. Maria della Misericordia
Immunoematologia e Medicina Trasfusionale
P.zza S. Maria della Misericordia 13 - 33100 Udine

Tel: 0432554488-89, 0432552341-51-45-43
Fax: 04325522848
e-mail: barillari.giovanni@aoud.sanita.fvg.it

LAZIO

Centro Emofilia Latina

Dr. Carlo Ciabatta
Ospedale S. Maria Goretti
Via Canova - 04100 Latina (LT)

Tel: 07736553064
Fax: 07736553813
e-mail: carlociabatta@libero.it; asllat.emofilia@libero.it; emato@online.latina.it

Centro Emofilia Roma Bambino Gesù

Dr. Matteo Luciani
Ospedale Bambino Gesù
Divisione di Ematologia Pediatrica, Servizio Emostasi e Trombosi
P.zza S. Onofrio 4 - 00165 Roma

Tel: 0668592129-2125-2931
Fax: 0668592292-2392
e-mail: luciani@opbg.net

Centro Emofilia Roma Gemelli

Dr. Raimondo De Cristofaro
Policlinico A. Gemelli
Servizio Malattie Emorragiche e Trombotiche
Largo A. Gemelli 8 - 00168 Roma

Tel: 0630155915-6329- 4438-4030-4031
Fax: 0630155915, 063057968
e-mail: rdecristofaro@rm.unicatt.it

Centro Emofilia Roma Università La Sapienza

Prof.ssa Maria Gabriella Mazzucconi
Università La Sapienza - Azienda Policlinico Umberto I
Dipartimento Biotecnologie Cellulari ed Ematologia
Via Benevento 6 - 00161 Roma

Tel: 06857951, 0685795411-5412-5203-5204
Fax: 0644241984
e-mail: mazzucconi@bce.uniroma1.it; santoro@bce.uniroma1.it

LIGURIA

Centro Emofilia Genova

Dr. Angelo Claudio Molinari
Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Emorragiche
e per l'Individuazione del Rischio Trombotico Ereditario
Modulo Coagulazione ed Emofilia
Largo Gerolamo Gaslini 5 - 16148 Genova Quarto

Tel: 0105636694-709-286-331-277
Fax: 0105636714-421, 010 386204
e-mail: aclaudiomolinari@ospedale-gaslini.ge.it

LOMBARDIA

Centro Emofilia Brescia

Dr.ssa Lucia Notarangelo
Spedali Civili di Brescia
Dipartimento Ematologia -Clinica Pediatrica
P.le Spedali Civili - 25123 Brescia

Tel: 0303995711-6288-5796-5705
Fax: 0303996005-5041-5646
e-mail: ematped@med.unibs.it; lucinot@tin.it

Centro Emofilia Cremona

Dr.ssa Sophie Testa
Azienda Ospedaliera Cremona
Viale Concordia 1 - 26100 Cremona

Tel: 0372405662-3, 0372405456
Fax: 0372405457
e-mail: s.testa@ospedale.cremona.it; sotesta@tin.it; cet_cr@yahoo.it

Centro Emofilia Milano Niguarda

Dr.ssa Maria Teresa Caimi
Ospedale Niguarda Ca' Granda - Emostasi e Trombosi
P.zza Ospedale Maggiore 3 - 20162 Milano

Tel: 0264442970-2451
Fax: 0264443948-3777
e-mail: emostasi@ospedaleniguarda.it; teresa.caimi@ospedaleniguarda.it

Centro Emofilia Milano Policlinico

Dr.ssa Flora Peyvandi - Dr.ssa Elena Santagostino
Fondazione Ospedale Maggiore Policlinico
Centro Emofilia e Trombosi Angelo Bianchi Bonomi
Via Pace 9 - 20122 Milano

Tel: 0255035308-421-356-414-273-290
Fax: 025457074, 025516093
e-mail: flora.peyvandi@unimi.it; e_santagostino@hotmail.com; hemophilia_ctr@policlinico.mi.it

Centro Emofilia Pavia

Prof.ssa Gabriella Gamba
Policlinico San Matteo
Centro Emofilia e Coagulopatie Congenite
Clinica Medica III
Piazzale Golgi 2 - 27100 Pavia

Tel: 0382502560-43, 0382502174
Fax: 0382502560
e-mail: gamba@smatteo.pv.it

MARCHE

Centro Emofilia Macerata

Dr.ssa Isabella Cantori
Ospedale di Macerata
Centro Regionale di Diagnosi e Trattamento dell'Emofilia
e delle Malattie dell'Emostasi e della Trombosi
Piazza Santa Lucia 2 - 62100 Macerata

Tel: 0733233470, 0733257331-24, 0733257232
Fax: 0733233470
e-mail: isacantori@libero.it

MOLISE

Centro Emofilia Termoli (CB)

Dr. Pasquale Spagnuolo
Azienda Ospedaliera S. Timoteo
Via San Francesco
86039 Termoli (CampoBasso)

Tel: 08757159201, 08757159456-457
Fax: 0733233470

PIEMONTE

Centro Emofilia Alessandria

Dr.ssa Laura Contino
Azienda Ospedaliera SS. Antonio e Biagio
Via Venezia 12 - 15100 Alessandria

Tel: 0131206230, 0131 206972
Fax: 0131206859
e-mail: lcontino@ospedale.al.it; emostasi@ospedale.al.it

Centro Emofilia Ivrea

Dr.ssa Grazia Delios
Ospedali Riuniti del Canavese
Servizio di Immunoematologia e Medicina Trasfusionale
Piazza della Credenza 2 - 10015 Ivrea

Tel: 0125414289, 0125414302
Fax: 0125641154
e-mail: trasfusionale@aslto4.piemonte.it

Centro Emofilia Torino

Dr.ssa Maria Messina
Ospedale Infantile Regina Margherita
Centro di Riferimento Regionale per le Malattie Emorragiche
e Trombotiche Ereditarie in Età Pediatrica
Servizio di Immunoematologia e Medicina Trasfusionale
P.zza Polonia 94 - 10126 Torino

Tel: 0113135652-21-53
Fax: 0113135589-95
e-mail: trasf@oirmsantanna.piemonte.it; maria_messina@libero.it

Centro Emofilia Torino Le Molinette

Dr.ssa Piercarla Schinco
Ospedale San Giovanni Battista - Le Molinette
Centro Regionale Malattie Emorragiche e Trombotiche
Via Genova 3 - 10126 Torino

Tel: 0116336729-5329-4418-4548-6685-5248
Fax: 0116963737
e-mail: pcschinco@hotmail.com

PUGLIA

Centro Emofilia Bari Policlinico

Dr. Cosimo Pietro Ettore
Az. Ospedaliera-Universitaria Consorziale Policlinico
Struttura Semplice Emostasi e Trombosi
Piazza Giulio Cesare 11 - 70124 Bari

Tel: 0805594028, 2928, 2129, 2002, 2763
Fax: 0805593113
e-mail: cosimo.ettore@policlinico.ba.it, emocoag@tiscali.it, emocoag@cimedoc.uniba.it

Centro Emofilia Bari Policlinico - Pediatria

Dr.ssa Paola Giordano
Ospedale Policlinico Consorziale
U. O. Pediatrica F. Vecchio
Piazza G. Cesare 11 - 70124 Bari

Tel: 0805594028, 0805592934-845-928-129-002
Fax: 0805593113
e-mail: paola.giordano@uniba.it

Centro Emofilia Monopoli (BA)

Dr.ssa Angela Todisco
Ospedale S. Giacomo
Largo Veneziani 21 - 70043 Monopoli (Ba)

Tel: 0805592788, 080 5593073, 080 5591111
Fax: 0805478123

Centro Emofilia Scorrano (LE)

Dr. Mario Schiavoni
Presidio Ospedaliero I. Veris delli Ponti
Unità operativa di Medicina Interna
Via I. Veris delli Ponti - 73025 Scorrano (LE)

Tel: 0836420523
Fax: 0836420523
e-mail: marioschiavoni@gmail.com

SARDEGNA

Centro Emofilia Cagliari

Dr.ssa Anna Brigida Aru
Ospedale Microcitemico - Asl 8 Cagliari
Via Jenner - 09100 Cagliari

Tel: 0706095659-686-650, 070 485124
Fax: 0706095540
e-mail: ab.aru@tiscali.it

Centro Emofilia Olbia

Dr.ssa Maddalena Lendini
Ospedale Civile di Olbia
Centro Trasfusionale e di Microcitemia Aziendale
Viale Aldo Moro - 07026 Olbia

Centro Emofilia Sassari

Dr.ssa Lucia Anna Mameli

Ospedale SS Annunziata
Servizio Malattie della Coagulazione
Via Enrico De Nicola - 07100 Sassari
Tel: 0792061730-954-518-082
Fax: 0792061518-954
e-mail: lmameli@aslsassari.it

SICILIA

Centro Emofilia Catania

Dr.ssa Dorina Cultrera
Ospedale Ferrarotto
Centro Regionale di Riferimento per l'Emofilia
Via S. Citelli 6 - 95124 Catania

Tel: 0957436275-912, 0957435912, 095436275-73
Fax: 095365174
e-mail: doricu@tiscalinet.it

Centro Emofilia Palermo G. di Cristina

Dr. Fabio Gagliano
Ospedale dei Bambini G. di Cristina
Centro Regionale Emostasi e Trombosi In Età Pediatrica
Via Benedettini 1 - 90134 Palermo

Tel: 0916666014-129-354-296-234, 3334871161
Fax: 091421630, 0916666234
e-mail: gagliani.fabio@fastwebnet.it; fabiogagliano@ospedalecivicopa.org

Centro Emofilia Palermo Azienda Universitaria

Dr. Sergio Siragusa
Azienda Universitaria Policlinico
Via del Vespro 129 - 90144 Palermo

Tel: 0916554574-4431-00
Fax: 0916554574-4402-4431
e-mail: sergio.siragusa@unipa.it; trombosipalermo@tiscali.it; sergio.siragusa@tiscali.it

TOSCANA

Centro Emofilia Arezzo

Dr.ssa Arianna Accorsi
Ospedale San Donato
Via P. Nenni 8 - 52100 Arezzo

Tel: 0575254556-255399
Fax: 0575255398
e-mail: a.accorsi@usl8.toscana.it; staff@informacro.info

Centro Emofilia Firenze

Dr. Giancarlo Castaman
Agenzia per l'emofilia - Centro Regionale Riferimento Coagulopatie Congenite
Dipartimento DEA e Medicina generale e d'urgenza
Viale G.B. Morgagni 85 - 50134 Firenze

Tel: 0557947587; 3482306928
Fax: 0557947794
e-mail: castaman@ao-careggi.toscana.it; linaris@ao-careggi.toscana.it;

TRENTINO-ALTO ADIGE

Centro Emofilia Bolzano

Dr. Atto Billio
Ospedale San Maurizio
Ambulatorio Malattie Emorragiche e Trombotiche
Via Lorenz Boheler 5 - 39100 Bolzano

Tel: 0471908388-09-91
Fax: 0471908382
e-mail: atto.billio@asbz.it

Centro Emofilia Trento

Dr. Attilio Fabio Cristallo
Ospedale di Trento
Largo Medaglie d'Oro 9 - 38100 Trento

Tel: 0461903204, 0461903388, 0461902477, 0461 903111
Fax: 0461903554
e-mail: attiliofabio.cristallo@apss.tn.it

UMBRIA

Centro Emofilia Orvieto

Dr. Mauro Berrettini
Ospedale S. Maria delle Stelle
Località Ciconia - 05018 Orvieto (TR)

Tel: 0763309205
Fax: 0763307395, 0763 307229
e-mail: mauro.berrettini@fastwebnet.it

Centro Emofilia Perugia

Dr. Paolo Gresele
Ospedale Santa Maria della Misericordia
Medicina Interna e Vascolare – Stroke Unit
Località S. Andrea delle Fratte - 06156 Perugia

Tel: 0755782309
Fax: 0755782436
e-mail: manumarchesini@yahoo.it

VENETO

Centro Emofilia Castelfranco Veneto

Dr. Giuseppe Tagariello – Dr. Paolo Radossi
Ospedale Castelfranco Veneto
Centro Emofilia Emilio Tosatti Servizio Trasfusionale
Via Ospedale 18 - 31033 Castelfranco Veneto (TV)

Tel: 0423732336-37-41-46
Fax: 0423732337
e-mail: tagariello@ulssasolo.ven.it; paolo.radossi@ulssasolo.ven.it

Centro Emofilia Padova

Dr. Ezio Zanon
Azienda Ospedaliera di Padova
Via Giustiniani, 2 - 35128 Padova

Tel: 0498212659-60-66
Fax: 0498212661
e-mail: ezio.zanon@unipd.it

Centro Emofilia Verona

Dr. Simone Cesaro
Ospedale Policlinico G.B. Rossi
Unità Operativa di Oncoematologia Pediatrica
Piazzale Ludovico Antonio Scuro 10 - 37134 Verona

Tel: 0458124593, 045812439
e-mail: elisa.bonetti2@ospedaleuniverona.it

Centro Emofilia Verona

Dr. Giorgio Gandini
Ospedale Civile Maggiore
Servizio di Immunoematologia e Trasfusione
Piazzale A. Stefani 1
37126 Verona

Tel: 0458124321-05, 0458122149
Fax: 0458124626
e-mail: giorgio.gandini@ospedaleuniverona.it;
annachiara.giuffrida@ospedaleuniverona.it

Centro Emofilia Vicenza

Dr. Francesco Rodeghiero
Ospedale San Bortolo
Centro per lo Studio delle Malattie Emorragiche e Trombotiche
Via Rodolfi 37 - 36100 Vicenza

Tel: 0444753679-26; 0444753922
Fax: 0444753922
e-mail: rodeghiero@hemato.ven.it;

Associazioni locali aderenti a FedEmo

Bari

AET Associazione Emofilici e Trombofilici Onlus
francoank@alice.it

ARPE Associazione Regionale Pugliese per l'Emofilia "Teo Ripa" Onlus
arpeteoripa@hotmail.com

Bologna

Associazione Emofilici di Bologna e Provincia
nicolaceresi@gmail.com

Brescia

AEB Associazione Emofilici Bresciani "Ravasio Passeri" Onlus
renato.bertoli@stamber.it

Cagliari

ASCE Associazione Sarda Coagulopatici Emorragici Onlus
nicola.spinelli@uniamo.org

Castelfranco Veneto (TV)

LAGEV Libera Associazione Genitori Emofilici del Veneto Onlus
presidente@lagev.com

Catanzaro

AREA Associazione Regionale Emofilici e Anticoagulati
mg.marinogiuseppe@gmail.com

Cosenza

Associazione ICORE Onlus
giuseppe.mazza@icoreonlus.it

Crotone

FAEC Federazione Associazioni Emofilici Calabresi
sarinocaprino@libero.it

Ferrara

Associazione Provinciale Emofilici e Coagulopatici di Ferrara
s.mandrioli@fer-online.it

Firenze

ATE Associazione Toscana Emofilici Onlus
a.deltodesco@gmail.com

Genova

ARLAFE Associazione Regionale Ligure Affiliata Federazione Emofilici Onlus
anna.f16@libero.it

Isernia

Associazione Amici degli emofilici ed emopatici Molisani
demart42@interfree.it

Macerata

Associazione Emofilici delle Marche
basilio.piergentili@tin.it

Milano

ACE Associazione Coagulopatici ed Emofilici Onlus
alessandro.marchello@comune.milano.it

Napoli

A.R.C.E. Associazione Regionale Campana Emofilici Onlus
gianni.nicoletti@tin.it

Padova

ABGEC Associazione Bambini e Giovani con Emofilia e altre Coagulopatie Onlus
info@abgec.it

Associazione Emo 3 Venezie
lorianosachespi@yahoo.it

Palermo

Associazione Provinciale Amici dell'Emofilia
amicidellemofilia@gmail.com

Parma

AVES Associazione Volontariato Emofilici e Similemofilici Onlus
artcafe1994@gmail.com

Pavia

ATC Associazione Ticinese Coagulopatici Onlus
atc@smatteo.pv.it

Perugia

AUAFE Associazione Umbra Amici Fondazione Emofilia
emily.oliovecchio@gmail.com

Pescara

Ass. AREMECA Associazione Emofilici e Coagulopatici Abruzzesi
robertocentu@tiscali.it

Ravenna

Associazione Emofilici e Talassemici "Vincenzo Russo Sardoz" Onlus
bruno1940@libero.it

Reggio Calabria

Associazione Emofilici Reggio Calabria Onlus
paoloarrigo@hotmail.com

Roma

A.E.L. Associazione Emofilici del Lazio Onlus
a.e.l@iol.it

Salerno

Associazione Provinciale di Salerno sull'Emofilia Onlus
esabatino70@gmail.com

Taranto

ABCE Associazione Bambini Coagulopatici ed Emofilici Onlus
cristina.cassone@alice.it

Torino

ACEP Associazione Coagulopatici e Emofilici Piemontesi Onlus
michelebertola@tiscali.it

Trento

AET Associazione Emofilici Trentini
xfabriziofilippi@virgilio.it

Udine

AET Associazione Emofilici e Trombofilici del Friuli Venezia Giulia Onlus
trov.roberto@libero.it

Vicenza

AVEC Associazione Veneta Emofilia e Coagulopatie Onlus
avec@associazionisanbortolo.it

Fondazione Paracelso Onlus

Via Veratti, 2
20155 Milano
Telefono +39 02 33004126
info@fondazioneparacelso.it

Tabella C1. FedEmo - Progetti in corso

Progetti	Obiettivi
#FedEmo Sport	<p>Stesura di linee di raccomandazione per la Medicina dello Sport, il CONI, le Federazioni e le Società Sportive, affinché possano essere definiti su scala nazionale:</p> <ul style="list-style-type: none"> • la tipologia di trattamento necessario a garantire la copertura dei pazienti emofilici durante le attività sportive. • le tipologie di sport più idonee per i pazienti emofilici. • le condizioni fisiche (es. assenza o presenza di danni articolari) necessarie ad indirizzare i pazienti emofilici verso le attività più idonee anche a livello agonistico.
Sa.Me.Da. L.I.F.E.	<p>Creare una rete di condivisione delle informazioni utili per la gestione dell'emergenza di un paziente emofilico da parte del personale dei Pronto Soccorso (PS). Tra gli obiettivi:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ridurre i tempi in emergenza/urgenza. • trasmettere ai medici del PS l'importanza e la necessità di trattare tempestivamente il paziente emofilico e contattare il Centro Emofilia di riferimento. • migliorare la qualità della vita del paziente. • verificare fruibilità, utilità e gradimento del bracciale da parte dei pazienti, dei medici e delle strutture.
Safe Factor 2.0	<p>Collaborare con le Società Scientifiche della medicina di urgenza per realizzare interventi educativi e di aggiornamento, convegni ed iniziative editoriali rivolti principalmente ai professionisti della medicina d'urgenza per garantire una corretta presa in carico del paziente emofilico in emergenza.</p>
FisioCare 2.0	<ul style="list-style-type: none"> • Supportare percorsi fisioterapici finalizzati a istruire e rendere più autonomi i pazienti, coinvolgendo un campione di Associazioni territoriali e Centri Emofilia. • Ampliare il quadro dei dati ottenibili e standardizzabili sui trattamenti fisioterapici forniti ai pazienti affetti da emofilia.
Odontoiatria	<p>Approfondire le problematiche cliniche, organizzative ed economiche delle cure odontoiatriche nel paziente portatore di difetti della coagulazione:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sviluppare una sinergia tra Centri Emofilia e specialisti dedicati. • Identificare sul territorio risorse sia umane che strutturali altamente qualificate. • Attivare, ove possibile, prestazioni ambulatoriali complesse che possono evitare il ricovero (con conseguente riduzione dei costi). • Assicurare al paziente massima efficienza anche in termini di sicurezza con attuazione di protocolli di prevenzione e profilassi. • Migliorare la qualità della vita del paziente.
VEIN	<ul style="list-style-type: none"> • Facilitare la procedura di venopuntura nei bambini in regime di profilassi e nelle popolazioni deboli, quali anziani con comorbidità. • Misurare il vantaggio dell'uso di strumenti portatili di illuminazione delle vene in termini di riduzione degli insuccessi e delle complicanze locali.
LAZIO	<p>Sviluppo di un progetto di ricerca clinica e assistenziale su base regionale in grado di favorire il reclutamento e la motivazione di giovani professionisti dotati di alta professionalità e specializzazione nel campo delle Malattie Emorragiche Congenite.</p>
Formazione Giovani	<p>Un percorso formativo rivolto a giovani di età compresa tra i 18 e i 30 anni che già collaborino o svolgano attività presso le Associazioni o che intendano farlo in un prossimo futuro. Le lezioni prevedono esercitazioni pratiche e laboratori, nel corso dei quali i partecipanti saranno coinvolti in modo attivo su temi quali la gestione delle associazioni no profit, la comunicazione, le relazioni istituzionali e le attività di raccolta fondi.</p>
Finestra Rosa	<p>Continuare a sostenere gruppi di donne in cui il confronto permetta di rompere il silenzio e l'isolamento, di rafforzare la rete di rapporti per crescere insieme riscoprendo la propria forza e ricostruendo la propria autostima e la propria fiducia in se stesse.</p>

PRESIDI ACCREDITATI PER I DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE*

ABRUZZO

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	AUSL Pescara, "Spirito Santo"	Servizio di prevenzione e cura delle Malattie emorragiche e trombotiche	PE	P

CALABRIA

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "Annunziata" di Cosenza	U.O. di Pediatria	CS	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "Annunziata" di Cosenza	Centro di Emostasi e Trombosi	CS	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "Pugliese-Ciaccio" di Catanzaro	Servizio di Emostasi e Trombosi	CZ	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria "Mater Domini" di Catanzaro - Facoltà di Medicina e Chirurgia Università di Catanzaro	U.O. di Pediatria	CZ	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "Bianchi-Melacrino-Morelli" di Reggio Calabria	U.O. di Pediatria	RC	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "Bianchi-Melacrino-Morelli" di Reggio Calabria	Centro per l'Emofilia	RC	P

CAMPANIA

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	A.O. Moscati di Avellino Azienda Ospedaliera "S.G. Moscati"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	AV	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Rummo di Benevento Azienda Ospedaliera "G. Rummo"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	BN	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	A.O. S. Sebastiano di Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	CE	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	A.O. S. Sebastiano di Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	CE	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	A.O. S. Sebastiano di	Presidi di riferimento per	CE	P

		Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	le malattie rare Regione Campania		
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	A.O. S. Sebastiano di Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	CE	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	A.O. S. Sebastiano di Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	CE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	A.O. S. Sebastiano di Caserta Azienda Ospedaliera "S. Sebastiano"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	CE	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	A.O. Santobono - Pausilipon di Napoli Azienda Ospedaliera "Santobono - Pausilipon"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	Azienda Policlinico Secondo Ateneo Policlinico SUN	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico Secondo Ateneo Policlinico SUN	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	Azienda Policlinico Secondo Ateneo Policlinico SUN	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	Azienda Policlinico Secondo Ateneo Policlinico SUN	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Azienda Policlinico Secondo Ateneo Policlinico SUN	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI	Azienda Policlinico Secondo Ateneo	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione	NA	P

	FATTORI DELLA COAGULAZIONE	Policlinico SUN	Campania		
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico Federico II Policlinico Universitario "Federico II"	Presidi di riferimento per le malattie rare Regione Campania	NA	P

EMILIA ROMAGNA

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Ospedale S. Orsola-Malpighi	Unità Operativa angiologia cosmi f.f. - ambulatorio trombofilie e vasculopatie rare	BO	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara, Arcispedale S. Anna	Unità Operativa ematologia	FE	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena, Policlinico di Modena	Unità Operativa ematologia	MO	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, Ospedale Maggiore	Unità Operativa centro emostasi - Dipartimento medicina 3	PR	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Parma, Ospedale Maggiore	Unità Operativa pediatria e oncoematologia	PR	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda USL della Romagna, Ospedale di Ravenna	Servizio trasfusionale	RA	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda USL della Romagna, Ospedale M. Bufalini di Ravenna	Servizio trasfusionale	RA	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Arcispedale S. Maria Nuova, di Reggio Emilia	Unità Operativa medicina I	RE	

<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Arcispedale S. Maria Nuova, di Reggio Emilia	Unità Operativa pediatria - ambulatorio genetica clinica	RE	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria di Modena, Policlinico di Modena	Unità Operativa pediatria	MO	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda USL di Piacenza, Ospedale Guglielmo da Saliceto	Servizio trasfusionale	PC	

FRIULI VENEZIA GIULIA

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ASS 2 ISONTINA, Azienda per i Servizi Sanitari n. 2	Servizio Trasfusionale. ed Immunoematologico	GO	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	AOSMA di PN, Azienda Ospedaliera Santa Maria degli Angeli	U.O. Servizio Immunotrasfusionale	PN	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ASS 6 Friuli Occidentale, Azienda per i Servizi Sanitari n. 6	Centro Immunotrasfusionale	PN	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	AOORTS di TS, Azienda Ospedaliero-Universitaria Ospedali Riuniti di Trieste	Unità Operativa. di Medicina Clinica	TS	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	IRCCS Burlo Garofalo, I.R.C.C.S "Burlo Garofolo"	Unità Operativa di Emato-Oncologia	TS	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria Santa Maria della Misericordia, di Udine	Istituto di Genetica (età adulta)	UD	CIRAV
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero-Universitaria Santa Maria della Misericordia, di Udine	Unità Operativa di Immunoematologia e Medicina Trasfusionale (età adulta)	UD	CIRAV

LAZIO

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Azienda Policlinico "Umberto I"	Dipartimento di Biotecnologie cellulari - Sezione Ematologia	RM	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	Azienda Policlinico "Umberto I"	Dipartimento di Biotecnologie cellulari - Sezione Ematologia	RM	CRR
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico "Umberto I"	Dipartimento di Biotecnologie cellulari - Sezione Ematologia	RM	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	Azienda Policlinico "Umberto I"	Dipartimento di Biotecnologie cellulari - Sezione Ematologia	RM	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	Azienda Policlinico	Dipartimento di Biotecnologie cellulari -	RM	P

		"Umberto I"	Sezione Ematologia		
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico "Umberto I"	Dipartimento di Biotecnologie cellulari - Sezione Ematologia	RM	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	Azienda Policlinico Agostino Gemelli	Servizio Malattie emorragiche e trombotiche	RM	CRR
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	Azienda Policlinico Agostino Gemelli	Servizio Malattie emorragiche e trombotiche	RM	CRR
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Azienda Policlinico Agostino Gemelli	Servizio Malattie emorragiche e trombotiche	RM	CRR
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Policlinico Agostino Gemelli	Servizio Malattie emorragiche e trombotiche	RM	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	Azienda Policlinico Agostino Gemelli - Istituto di Ematologia		RM	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	IRCCS Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù"		RM	P
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	IRCCS Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù"		RM	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	IRCCS Ospedale Pediatrico "Bambino Gesù"		RM	P

LIGURIA

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria "San Martino"		GE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	E.O. Ospedali Galliera		GE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Istituto Giannina Gaslini - Ospedale Pediatrico IRCCS		GE	P

LOMBARDIA

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera - Polo Universitario Luigi Sacco Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Carlo Poma Di Mantova		MN	

<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Istituti Ospitalieri Di Cremona		CR	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Ospedale Civile Di Legnano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Ospedale Niguarda Ca' Granda Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Ospedale Niguarda Ca' Granda Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Ospedale San Carlo Borromeo Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Papa Giovanni Xxiii Bergamo		BG	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera San Gerardo Di Monza		MB	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera San Paolo - Polo Universitario Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Spedali Civili Di Brescia		BS	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Spedali Civili Di Brescia		BS	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Fondazione Irccs Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Fondazione Irccs Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Fondazione Irccs Ca Granda Ospedale Maggiore Policlinico Milano		MI	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Fondazione Irccs Policlinico San Matteo Pavia		PV	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Fondazione Irccs Policlinico San Matteo Pavia		PV	
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Irccs Ospedale San Raffaele Milano		MI	

MOLISE

<u>Codice</u>	<u>Patologia</u>	<u>Presidio</u>	<u>Clinica / U.O.</u>	<u>Prov</u>	<u>Tipo di presidio</u>
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale San Timoteo di Termoli	UOC di Medicina Trasfusionale	CB	CRR
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI	P.O."G. Vietri" ASL 4	Unità Operativa	CB	

	DELLA COAGULAZIONE	"Basso Molise"	complessa di Oculistica		
--	--------------------	----------------	-------------------------	--	--

PUGLIA

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero - Universitaria Consorziale Policlinico di Bari	Unità Operativa di Pediatria "F. Vecchio"	BA	CIR
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero - Universitaria Consorziale Policlinico di Bari	Unità Operativa di Emostasi e Coagulazione	BA	CIR
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero - Universitaria Consorziale Policlinico di Bari	Unità Operativa di Medicina Interna Universitaria "C. Frugoni"	BA	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale "San Giacomo" - Monopoli (BA)	Servizio Immunoematologia e Medicina Trasfusionale	BA	P
<u>RDG020</u>	EMOFILIA B	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Genetica medica	FG	CIR
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Genetica medica	FG	CIR
<u>RDG020</u>	DEFICIENZA CONGENITA DEI FATTORI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Genetica medica	FG	CIR
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Genetica medica	FG	CIR
<u>RDG020</u>	EMOFILIA A	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Genetica medica	FG	CIR
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero - Universitaria "Ospedali Riuniti" di Foggia	Unità Operativa di Pediatria Universitaria	FG	P
<u>RDG020</u>	DISORDINI EREDITARI TROMBOFILICI	I.R.C.C.S. Ospedale "Casa Sollievo della Sofferenza" - San Giovanni Rotondo	Unità Operativa di Emostasi e Trombosi	FG	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ente Ecclesiasitico "Cardinale G. Panico" - Tricase	Ostetricia e Ginecologia	LE	P
<u>RDG020</u>	VON WILLEBRAND, MALATTIA DI	Ente Ecclesiasitico "Cardinale G. Panico" - Tricase	Ostetricia e Ginecologia	LE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "Veris delli Ponti" - Scorrano	Unità Operativa di Medicina Interna	LE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "Vito Fazzi"	Unità Operativa di Pediatria	LE	P
<u>RDG020</u>	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "Santissima Annunziata"	Unità Operativa di Ematologia	TA	P

SARDEGNA

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera "G. Brotzu" di Cagliari	Medicina interna I	CA	CA
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero Universitaria di Cagliari	Fisiopatologia dell'emostasi e terapia anticoagulanti	CA	CRP
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Microcitemico di Cagliari	Ginecologia e ostetricia	CA	CC
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Microcitemico di Cagliari	Oncoematologia pediatrica e patologia della coagulazione	CA	CRP
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Roberto Binaghi di Cagliari	Genetica medica	CA	CC
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale San Francesco di Nuoro	Ematologia	NU	CA
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale San Francesco di Nuoro	Pediatria	NU	CA
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero Universitaria di Sassari	Genetica clinica	SS	CC
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliero Universitaria di Sassari	Odontoiatria	SS	CC
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Santissima Annunziata di Sassari	Malattie della coagulazione	SS	CA

TOSCANA

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Careggi di Firenze	Malattie Aterotrombotiche	FI	C.Co.R
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Meyer di Firenze	Oncoematologia Pediatrica	FI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Pisa	Ambulatorio Trombofilia	PI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Pisa	Ematologia	PI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Pisa	Oncoematologia pediatrica	PI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Pisa	Otorinolaringoiatria - Audiologia	PI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Siena	Genetica medica	SI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera Universitaria Siena	Neurologia e malattie neurometaboliche	SI	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ASL 12 Ospedale Versilia	Medicina Interna	LU	P
RDG020	EMOFILIA B	ASL 7 Ospedali riuniti Val di Chiana Montepulciano	Pediatria	SI	P

PROVINCIA AUTONOMA DI BOLZANO

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Centrale di Bolzano	Ematologia	BZ	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Ospedale Centrale di Bolzano	Pediatria	BZ	CIRAV

PROVINCIA AUTONOMA DI TRENTO

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "S. Chiara" Ospedale di Trento	Medicina Generale II	TN	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "S. Chiara" Ospedale di Trento	Pediatria (età pediatrica)	TN	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Presidio Ospedaliero "S. Chiara" Ospedale di Trento	Servizio Trasfusionale e Immunoematologia (età adulta)	TN	CIRAV

UMBRIA

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Perugia	Medicina interna e vascolare	PG	P
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Perugia	Oncoematologia pediatrica	PG	P

VENETO

Codice	Patologia	Presidio	Clinica / U.O.	Prov	Tipo di presidio
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Padova	Clinica Medica II (Patologie dell'Adulto)	PD	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Padova	Dipartimento Pediatria (Patologie Pediatriche)	PD	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ULSS 8 - PO Castelfranco Veneto	Servizio Trasfusionale e Immunologia	TV	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ULSS 9 - PO Treviso	Ematologia	TV	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ULSS 6 - PO Vicenza	Pediatria	VI	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	ULSS 6 - PO Vicenza	Ematologia	VI	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Verona - Policlinico "G.B. Rossi"	Medicina Interna B	VR	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Verona - Policlinico "G.B. Rossi"	Oncoematologia Pediatrica	VR	CIRAV
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Verona - Policlinico "G.B. Rossi"	Clinica Pediatrica	VR	CIRAV

		Rossi"			
RDG020	DIFETTI EREDITARI DELLA COAGULAZIONE	Azienda Ospedaliera di Verona - Policlinico "G.B. Rossi"	Ematologia (Patologie dell'Adulto)	VR	CIRAV

Tipo di presidio - legenda:**P=** Presidio**C.Co.R=** Centro di Coordinamento Regionale**CA=** Centro Assistenziale**CC=** Centro Correlato**CE=** Centro Emofilia**CIR=** Centri Interregionali di Riferimento**CIRAV=** Centri Interregionali di Riferimento per l'area vasta (CIR area vasta)**CRP=** Centri di riferimento regionale per patologia**CRR=** Centri Regionali di Riferimento**H/S =** hub/spoke **H =** hub **S =** spoke**SC=** Struttura di coordinamento**USR=** Unità specialistiche di riferimento**USC=** Unità specialistiche correlate

* Le Regioni Basilicata, Marche, Piemonte e Sicilia non hanno individuato i centri per singole patologie, si rimanda alle singole Delibere Regionali. La Regione Valle d'Aosta non ha individuato presidi per il gruppo RDG020.

*Serie Rapporti ISTISAN
numero di luglio*

*Stampato in proprio
Settore Attività Editoriali – Istituto Superiore di Sanità
Roma, luglio 2016*