


E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità		RAXONE (idebenone) - LHON	
O	Campo obbligatorio			
Raxone è indicato per il trattamento della compromissione visiva in pazienti adulti e adolescenti affetti da neuropatia ottica ereditaria di Leber (LHON) (vedere paragrafo 5.1).				
1- Scheda Registrazione paziente (RP)				
E	Età (aa)	≥14		
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (EDC)				
O	Data di esordio della Neuropatia ottica ereditaria di Leber (LHON)	mese/anno		
E	Sono state escluse cause di compromissione visiva diverse dalla LHON (es. neurite ottica)?	Si No		blocca
O	Mutazione missenso del mtDNA a carico del complesso I validata come patogena per la LHON	11778/ND4 3460/ND1 14484/ND6 Altro		combobox
	Se Altro, specificare	testo libero		
O	Presenza di comorbidità	No Neurologiche Aritmia cardiaca Altro		combobox
	Se Altro, specificare	...		testo libero
Se selezionato Neurologiche al campo precedente, si apre la riga sottostante				
O	Specificare le comorbidità neurologiche	Atassia Tremore posturale Neuropatia periferica Miopia specifica Epilessia Sindrome di Leigh Patologia sclerosi multipla-like Altro		combobox

	Se Altro, specificare	...	testo libero
E	Stadiazione della LHON	asintomatica (portatore di mutazione)	blocca
		subacuta (<6 mesi dall'esordio di malattia nel secondo occhio)	
		dinamica (6-12 mesi dall'esordio di malattia nel secondo occhio)	
		cronica (>12 mesi dall'esordio di malattia nel secondo occhio)	blocca
O	Paziente già trattato in precedenza con idebenone per altra indicazione?	Si	
		No	
Valutazione neuro-oftalmologica			
O	Acuità visiva (AV) al basale, valutata con tabella EDTRS	OD: AV off chart	combobox
		OD: AV on chart	
		OS: AV off chart	combobox
		OS: AV on chart	
Se selezionato AV off chart al campo precedente, si apre il campo sottostante (sia per OD che per OS):			
O	AV off chart	conta dita (2.0 logMAR)	combobox
		movimento mano (2.3 logMAR)	
		percezione luce (2.6 logMAR)	
Se selezionato AV on chart al campo precedente, si apre il campo sottostante (sia per OD che per OS):			
O	AV on chart in logMAR	OD: ...	valore numerico decimale [1.00-1.98]
		OS: ...	
O	Paziente con discordanza dell'acuità visiva (definita da una differenza >0.2 logMAR tra i due occhi)	Si	
		No	
O	Mean Deviation (MD) in dB, valutata con campo visivo 30°	OD: ...	
		OS: ...	

O	Spessore dello strato RNFL peripapillare in μm , valutato con tomografia a coerenza ottica (OCT*)	OD Medio (average): ...	<i>tutte le voci devono essere compilate</i>
		OD quadrante superiore: ...	
		OD quadrante inferiore: ...	
		OD quadrante temporale: ...	
		OD quadrante nasale: ...	
		OS Medio (average): ...	<i>tutte le voci devono essere compilate</i>
		OS quadrante superiore: ...	
		OS quadrante inferiore: ...	
		OS quadrante temporale: ...	
OS quadrante nasale: ...			
O	Specificare quale strumento è stato utilizzato per l'OCT	Cirrus	<i>combobox</i>
		Spectralis	
		Topcon	
		Altro	
O	Specificare altro OCT		<i>il campo (testo libero) si apre se sopra selezionato "altro"</i>
<p>Sezione relativa al 'Paziente già in trattamento' secondo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - DM 08/05/2003 - Legge 648/96 (senza monitoraggio tramite i registri AIFA) - Legge 326/2003 Art. 48 - Studi clinici - pazienti in trattamento con idebenone per i quali è stato già emesso PTP personalizzato secondo la legislazione delle malattie rare (MNESIS in Off label) per LHON. <p>NOTA: L'eleggibilità per questi pazienti (risposta 'Si' alla domanda 'Paziente già in trattamento') è riferita all'inizio reale del trattamento con il medicinale. La raccolta delle informazioni è necessaria ai fini del proseguimento del trattamento e follow up (inserimento delle Rivalutazioni-stato di malattia obbligatorie) a carico del SSN.</p> <p>Il trattamento effettuato (RFn/DFn) nel periodo precedente alla rimborsabilità SSN non rientra nei calcoli dell'applicazione dell'eventuale MEA.</p>			

O	Paziente già in trattamento con idebenone secondo le indicazioni di questa scheda di monitoraggio AIFA?	Si	
		No	
Se risposto Si alla domanda precedente, si apre:			
O	Data di inizio trattamento	.././....	controllo con data di valutazione EDC
Se data di valutazione - data inizio trattamento ≥ 1 anno, si apre la RIV obbligatoria			
O	Data della RIV a 1 anno di trattamento	.././....	
Valutazione neuro-oftalmologica			
O	Acuità visiva (AV) alla Rivalutazione, valutata con tabella EDTRS	OD: AV off chart	combobox
		OD: AV on chart	
		OS: AV off chart	combobox
		OS: AV on chart	
Se selezionato AV on chart al campo precedente, si apre il campo sottostante (sia per OD che per OS):			
O	AV on chart in logMAR	OD: ...	valore numerico decimale [0.00-1.98]
		OS: ...	
E	Variazione dell'AV	OD: $\Delta AV =$ (valore AV al basale o al nadir - valore AV in RIV). In caso di off chart al basale e on chart alla RIV: riportare 'on chart'	<i>in automatico.</i> <i>Check di congruenza con il campo</i> <i>"Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica"</i>
		OS: $\Delta AV =$ (valore AV al basale o al nadir - valore AV in RIV). In caso di off chart al basale e on chart alla RIV: riportare 'on chart'	

O	Mean Deviation (MD) in dB alla Rivalutazione, valutata con campo visivo 30°	OD: ...	
		OS: ...	
E	Variazione della MD (<i>in automatico</i>)	$\Delta MD = (\text{valore MD in RIV} - \text{valore MD al basale o al nadir})$	<i>in automatico.</i> <i>Check di congruenza con il campo</i> <i>"Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica"</i>
E	Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica	Recupero clinicamente rilevante (<i>Clinical Relevant Recovery</i> , CRR) rispetto al basale e/o alla condizione di massima compromissione dell'AV (nadir)	<i>check di congruenza con $\Delta AV \geq 0.2$ in uno dei due occhi oppure se uno dei due occhi passa da off chart ---> on chart</i>
		Miglioramento globale della funzione visiva con riduzione dello scotoma centrale e/o sua fenestrazione	<i>check di congruenza con $0 < \Delta AV < 0.2$ in OO AND $\Delta MD \geq 7$</i>
		Stabilizzazione dell'AV	<i>blocca</i>
		Peggioramento dell'AV	<i>blocca</i>

3- Scheda Richiesta Farmaco (RF)			
La dose raccomandata è di 900 mg/die di idebenone (300 mg, 3 volte al giorno). Non sono disponibili dati da studi clinici controllati riguardanti il trattamento continuo con idebenone oltre 6 mesi.			testo fisso
<input type="radio"/>	Data Richiesta Farmaco	../../....	
<input type="radio"/>	Posologia	300 mg per 3 volte al giorno	
<input type="radio"/>	Durata RF	6 mesi	
<input type="radio"/>	Dose totale per RF (mg)		
<i>Dalla RF2 in poi:</i>			
<input type="radio"/>	Il paziente ha avuto una reazione avversa al medicinale nel ciclo precedente?	Si	
		No	

4- Scheda Dispensazione Farmaco (DF)		
O	Data Dispensazione Farmaco	../../....
	Lista AIC	Numero di confezioni/partizionamento
O	044505016/E - 150 mg compresse rivestite con film, flacone da 180 compresse	

5- Scheda Rivalutazione (RIV)			
<p>Dopo 1 anno di trattamento (RIV2), il trattamento con idebenone può proseguire solo per i pazienti che, rispetto all'AV valutata al baseline e/o alla condizione di massima compromissione (<i>nadir</i>), hanno riportato:</p> <p>1) un Recupero Clinico Rilevante (<i>Clinical Relevant Recovery</i>, CRR);</p> <p>2) un miglioramento globale della funzione visiva con riduzione dello scotoma centrale e/o sua fenestrazione. CRR inteso come capacità del paziente di recuperare un'AV da <i>Off Chart</i> alla possibilità di lettura di almeno 1 intera riga di 5 lettere della tabella con almeno 1 dei due occhi (<i>On Chart</i>); oppure CRR inteso come capacità di migliorare almeno 2 linee (10 lettere) per i pazienti che di base già leggono almeno 1 linea completa (5 lettere) della Tabella (<i>On Chart</i>).</p>			testo fisso
<p>I pazienti che proseguono il trattamento dopo l'anno interrompono al <i>plateau</i> (inteso come assenza di miglioramento verificato in due controlli semestrali successivi).</p>			
RIV obbligatoria dopo ogni RF (con finestra temporale -30 gg, + ∞)			
O	Data di RIV	../../....	
O	Ci sono state reazioni avverse al medicinale?	Si	Link RNFV
		No	
Valutazione neuro-oftalmologica			
O	Acuità visiva (AV) alla Rivalutazione, valutata con tabella EDTRS	OD: AV <i>off chart</i>	combobox
		OD: AV <i>on chart</i>	
		OS: AV <i>off chart</i>	combobox
		OS: AV <i>on chart</i>	
Se selezionato AV <i>off chart</i> al campo precedente, si apre il campo sottostante (sia per OD che per OS):			
O	AV <i>off chart</i>	conta dita (2.0 logMAR)	combobox
		movimento mano (2.3 logMAR)	
		percezione luce (2.6 logMAR)	
Se selezionato AV <i>on chart</i> al campo precedente, si apre il campo sottostante (sia per OD che per OS):			
O	AV <i>on chart</i> in logMAR	OD: ...	valore numerico decimale [0.00-1.98]
		OS: ...	

E	Variazione dell'AV	OD: $\Delta AV = (\text{valore AV al basale o al nadir} - \text{valore AV in RIV})$. In caso di off chart al basale e on chart alla RIV: riportare 'on chart'	<i>in automatico.</i> <i>Check di congruenza con il campo</i> <i>"Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica"</i>	
		OS: $\Delta AV = (\text{valore AV al basale o al nadir} - \text{valore AV in RIV})$. In caso di off chart al basale e on chart alla RIV: riportare 'on chart'		
O	Mean Deviation (MD) in dB alla Rivalutazione, valutata con campo visivo 30°	OD: ...		
		OS: ...		
E	Variazione della MD (<i>in automatico</i>)	$\Delta MD = (\text{valore MD in RIV} - \text{valore MD al basale o al nadir})$	<i>in automatico.</i> <i>Check di congruenza con il campo</i> <i>"Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica"</i>	
O	Spessore dello strato RNFL peripapillare in μm , valutato con tomografia a coerenza ottica (OCT)	OD Medio (average): ...	<i>tutte le voci devono essere compilate</i>	
		OD quadrante superiore: ...		
		OD quadrante inferiore: ...		
		OD quadrante temporale: ...		
		OD quadrante nasale: ...		
		OS Medio (average): ...	<i>tutte le voci devono essere compilate</i>	
		OS quadrante superiore: ...		
		OS quadrante inferiore: ...		
		OS quadrante temporale: ...		
OS quadrante nasale: ...				

O	Specificare quale strumento è stato utilizzato per l'OCT	Cirrus	combobox
		Spectralis	
		Topcon	
		Altro	
O	Specificare altro OCT		il campo (testo libero) si apre se sopra selezionato "altro"
E	Esito complessivo della valutazione neuro-oftalmologica	Recupero clinicamente rilevante (<i>Clinical Relevant Recovery</i> , CRR) rispetto al basale e/o alla condizione di massima compromissione dell'AV (nadir)	check di congruenza con $\Delta AV \geq 0.2$ in uno dei due occhi oppure se uno dei due occhi passa da off chart ---> on chart
		Miglioramento globale della funzione visiva con riduzione dello scotoma centrale e/o sua fenestrazione	check di congruenza con $0 < \Delta AV < 0.2$ in OO AND $\Delta MD \geq 7$
		Stabilizzazione dell'AV	in RIV2: blocca e manda a FT. Da RIV 4 in poi blocca e manda a FT se questa opzione selezionata in 2 RIV consecutive (ogni sei mesi)
		Peggioramento dell'AV	da RIV2 in poi: blocca e manda a FT
O	Il paziente prosegue il trattamento?	Si	
		No	blocca e manda a FT

6- Scheda Fine Trattamento (FT)		
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....
<input type="radio"/>	Ci sono state reazioni avverse al medicinale?	Si
		No
<input type="radio"/>	Causa di Fine Trattamento	Inefficacia
		Decisione clinica
		Decisione del paziente
		Tossicità al medicinale
		Paziente perso al follow up
		Decesso
<input type="radio"/>	Se Decesso, indicare se il motivo del FT è:	Tossicità al medicinale
		Altro
<input type="radio"/>	Se Decesso, indicare la data del decesso:	.././....