


E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	ORKAMBI (lumacaftor/ivacaftor) - Fibrosi cistica	
O	Campo obbligatorio		
Orkambi è indicato per il trattamento della fibrosi cistica (FC), in pazienti di età pari o superiore a 6 anni omozigoti per la mutazione F508del nel gene CFTR (vedere paragrafi 4.4 e 5.1)			
Orkambi granulato è indicato per il trattamento della fibrosi cistica (FC), in bambini di età pari o superiore a 2 anni omozigoti per la mutazione F508del nel gene CFTR (vedere paragrafi 4.2, 4.4 e 5.1)			
1- Scheda Registrazione paziente (RP)			
E	Età (anni)	≥2 aa	
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (EDC)			
Secondo l'European Consensus Group (Bilton et al., 2011), si definisce esacerbazione polmonare una riacutizzazione con necessità di ulteriore trattamento antibiotico <u>in almeno due delle seguenti</u> condizioni: 1- Variazione del volume o del colore dell'espettorato; 2- Aumento della tosse; 3- Aumentato del malessere generale, stanchezza o letargia; 4- Anoressia o perdita di peso; 5- Riduzione della funzionalità polmonare del 10% o alterazioni radiografiche; 6- Aumento della dispnea.			testo fisso
Punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) Quality of life was measured using the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R, a validated disease-specific instrument that measures health-related quality of life for people with CF). There are 3 versions of the CFQ-R currently available: <ul style="list-style-type: none">• Teen/Adult version for ages 14 through adulthood• Child version for children ages 6 to 13 years• Parent version for children ages 6 to 13 years• Preschool version for ages 3 to 6 years is currently being validated. http://www.psy.miami.edu/cfq_QLab/			testo fisso
Orkambi è rimborsato a carico SSN per tutti i pazienti con età ≥12 anni all'avvio del trattamento.			
Sulla base delle attuali evidenze, il trattamento con Orkambi è rimborsato a carico SSN nei pazienti di età compresa tra 6 e 11 anni (all'avvio del trattamento) e con almeno un segno/sintomo di compromissione precoce: (A) OR (B) OR (C) OR (D).			testo fisso
Sulla base delle attuali evidenze, il trattamento con Orkambi è rimborsato a carico SSN nei pazienti di età compresa tra 2 e 5 anni (all'avvio del trattamento) e con almeno un segno/sintomo di compromissione precoce: (A') OR (A'') OR (B') OR (C') OR (D).			

Sezione relativa al 'Paziente già in trattamento' secondo: - uso compassionevole; - Legge 648/96 (senza monitoraggio tramite i registri AIFA); - Legge 326/2003 Art. 48; - studi clinici. 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 SSN. Nel periodo di trattamento precedente alla rimborsabilità SSN non vengono applicati MEA.			
O	Il paziente è già in trattamento con lumafactor/ivafactor	Si	
		No	
O	Se si indicare il numero delle settimane in trattamento (Una RF = 4SETT)	...	
E	Il paziente è portatore di mutazione omozigote F508del a livello del gene CFTR	Si	
		No	blocca
O	La presenza delle mutazioni è confermata in un laboratorio che partecipa ai controlli di qualità dell'ISS, Istituto Superiore di Sanità?	Si	
		No	
		Informazione non disponibile	
E	Il paziente è: (combobox)	Stato sottoposto a trapianto di organo	blocca
		Iscritto in lista per trapianto di organo	
		Nessuna delle due opzioni sopra	
O	Il paziente effettua i seguenti trattamenti standard	Fisioterapia respiratoria	selezione multipla
		Ossigenoterapia	
		Ventilazione non invasiva	
		Farmacologici	

O	In caso di Farmacologici, indicare i farmaci in prescrizione continuativa:	Antibiotici inalatori	selezione multipla
		Antibiotici sistemici (cicli periodici programmati)	
		Broncodilatatori (specificare)	
		Steroidi inalatori	
		Steroidi sistemici (prescrizioni prolungate oltre i 30 gg dall'ultimo controllo o nell'ultimo trimestre)	
		Insulina	
		Terapia per osteoporosi (specificare)	
		Altro	
	Se Altro, specificare	...	testo libero
O	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare:	Tobramicina	
		Aztreonam lisinato	
		Colimicina	
		Altro	
	Se Altro, specificare		testo libero
O	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare se il trattamento è stato:	Continuo	
		A mesi alterni	
		Sporadico	
O	Per ogni "(specificare)" alle voci della terapia farmacologica si apre questo campo	...	testo libero
O	Il paziente è affetto anche da:	Diabete FC correlato	
		Infertilità maschile	
		Epatopatia	
		Disfunzione cardiaca	
		Osteoporosi	
		Pancreatite acuta ricorrente	
		Nessuna delle voci sopra	
		Altro	
O	Se Altro, specificare	...	testo libero
O	Funzionalità pancreatica esocrina	Normale	
		Compromessa	
E	Il paziente è stato sottoposto ad esami oftalmologici prima dell'avvio della terapia con lumacaftor/ivacaftor?	Sì	
		No	blocco

O	Il paziente è affetto da rari problemi ereditari di intolleranza al galattosio, da deficit di Lpp lattasi o di malassorbimento di glucosio-galattosio?	Si	
		No	
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/L) alla diagnosi di Fibrosi Cistica	...	
		Non disponibile	
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/L) prima dell'inizio della terapia con lumacaftor/ivacaftor	..	<i>valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV</i>
O	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) 3 -6 mesi prima dell'avvio della terapia con lumacaftor/ivacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%)	...	<i>valore numerico intero</i>
O	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	
E	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) all'avvio con lumacaftor/ivacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	<i>blocco se età ≥12 aa; blocco se età 6-11 aa AND LCI non disponibile (vd campo più avanti); non blocca se età <6 aa</i>
E	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%)	...	<i>valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV; (A) se valore <90%</i>
E	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	<i>blocco</i>

Se il paziente ha età <12 aa, si apre la domanda sottostante:			
E	Indice di clearance polmonare (LCI) basato su tecniche di Multiple Breath Washout (MBW)	Disponibile	
		Non disponibile	se età 6-11 aa blocca se FEV1 "non disponibile" al campo sopra; non blocca se età <6 aa
Se risposta "disponibile" alla domanda precedente, si aprono le 3 domande sottostanti			
O	Indicare il valore del LCI		
O	Range di riferimento del LCI		testo libero
O	Metodica utilizzata per il MBW		testo libero
E	Test della distanza percorsa a piedi in 6 minuti - 6MWT-	Disponibile	
		Non disponibile	blocco (tranne che per "pz già in trattamento" e per età <6 aa)
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del 6MWT (m)	...	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
E	Numero di esacerbazioni polmonari nell'anno precedente all'avvio della terapia con lumacaftor/ivacaftor	valore numerico incluso lo zero	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
E	Numero di esacerbazioni polmonari nell'anno precedente all'avvio della terapia con lumacaftor/ivacaftor che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	valore numerico incluso lo zero	editabile se al campo precedente valore ≠0, altrimenti riporta "0" di default; (B) se valore ≥1

E	Colonizzazione cronica delle vie aeree da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Si	(C)
		No	
E	Infezione ricorrente (almeno 2 positività/anno) o persistente delle vie aeree da <i>Pseudomonas aeruginosa</i> o <i>Stafilococco aureo</i>	Si	(B')
		No	
E	Almeno un episodio di ospedalizzazione correlata alla patologia nell'anno precedente all'avvio della terapia	Si	(C')
		No	
E	Segni precoci di danno polmonare all'HRTC (es. bronchiectasie, ispessimento pareti bronchiali, disomogeneità parenchimale)	Si	(D)
		No	
		Esame non eseguito	
E	Punteggio totale CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) all'avvio della terapia con lumacaftor/ivacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	<i>blocco (tranne che per "pz già in trattamento" e se età <6 anni)</i>
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il punteggio del CFQ-R		<i>valore da 0-100. Valore utile per il calcolo della variazione in RIV</i>
O	Peso del paziente (kg)	..	
O	Altezza (m)	..	
O	BMI (kg/m ²)	..	<i>calcolo in automatico</i>
E	BMI z score (SDS) (http://www.siedp.it/pagina/151/growth+calculator+3)	...	<i>questo campo si apre solo se età <20 aa (A') se valore ≤-1.3 SD</i>
E	Il paziente ha avuto una perdita di peso >10 percentili rispetto al percentile medio riportato nei sei mesi precedenti	Si	<i>Questo campo si apre solo se età < 6 anni. (A'') se risposto Si</i>
		No	

3- Scheda Richiesta Farmaco (RF)		
<p><u>Dose raccomandata</u></p> <p>da 2 a 5 aa: se peso inferiore a 14 kg, una bustina di lumacaftor 100 mg/ivacaftor 125 mg ogni 12 ore pari a una dose giornaliera totale di 200 mg di lumacaftor e 250 mg di ivacaftor; se peso pari o superiore a 14 kg, una bustina di lumacaftor 150 mg/ivacaftor 188 mg ogni 12 ore pari a una dose giornaliera totale di 300 mg di lumacaftor e 376 mg di ivacaftor</p> <p>da 6 a 11 aa : due compresse di lumacaftor 100 mg/ivacaftor 125 mg ogni 12 ore, pari a una dose giornaliera totale di 400 mg di lumacaftor e 500 mg di ivacaftor</p> <p>12 aa e oltre : due compresse di lumacaftor 200 mg/ivacaftor 125 mg ogni 12 ore, pari a una dose giornaliera totale di 800 mg di lumacaftor e 500 mg di ivacaftor</p>		
<p>Orkambi deve essere assunto con alimenti contenenti grassi. Un pasto o uno spuntino contenente grassi deve essere consumato subito prima o subito dopo la somministrazione della dose (vedere paragrafo 5.2)</p>		
<p>Tutto il contenuto della bustina di granulato deve essere miscelato con un cucchiaino (5 ml) di alimenti morbidi o liquidi, idonei per l'età dei pazienti, e consumato completamente.</p>		
<p>Durante il trattamento, la pressione arteriosa deve essere monitorata periodicamente in tutti i pazienti (vd paragrafi 4.4 e 4.8 RCP).</p>		
<p>Un aumento delle transaminasi è stato segnalato nei pazienti con FC trattati con lumacaftor/ivacaftor. In alcuni casi, questi aumenti sono stati associati ad aumenti concomitanti della bilirubinemia totale. Gli aumenti delle transaminasi sono stati segnalati con maggiore frequenza nei pazienti pediatrici, rispetto agli adulti. Tra le coorti pediatriche di diverse età, gli aumenti delle transaminasi sono stati segnalati con maggiore frequenza nei pazienti di età compresa tra 2 e 5 anni, rispetto ai pazienti tra 6 e 11 anni di età. Non essendo possibile escludere un'associazione con il danno epatico, si raccomanda di eseguire valutazioni dei test della funzione epatica (ALT, AST e bilirubina) prima di iniziare il trattamento con lumacaftor/ivacaftor, ogni 3 mesi durante il primo anno di trattamento e successivamente ogni anno. Per i pazienti con storia di aumenti dei livelli di ALT, AST o bilirubina, si deve considerare un monitoraggio più frequente. Lumacaftor/ivacaftor deve essere utilizzato con cautela nei pazienti con epatopatia avanzata e solo se si prevede che i benefici superino i rischi. Si prega di consultare attentamente i relativi paragrafi del RCP.</p>		
<p>La durata di una RF è di 28 giorni. Utilizzando il campo "Numero di somministrazioni per richiesta farmaco" è possibile effettuare richieste cumulative della durata fino a 3 mesi.</p>		
<input type="radio"/>	Data richiesta farmaco	.././....
<input type="radio"/>	Peso corporeo del paziente (kg)	

testo fisso

controllo con data di nascita per la gestione della diversa posologia

Se età del paziente in RF è tra 2-5 anni, si apre questa "dose richiesta" (1)			
O	Dose giornaliera richiesta (mg)	1 bustina di lumacaftor 100 mg/ivacaftor 125 mg al mattino e 1 bustina la sera (dose giornaliera totale: 200 LUM/250 IVA)	se peso in RF < 14kg; posologia 1 (raccomandata)
		1 bustina di lumacaftor 150 mg/ivacaftor 188 mg al mattino e 1 bustina la sera (dose giornaliera totale: 300 LUM/376 IVA)	se peso in RF ≥14kg; posologia 1 (raccomandata)
		1 bustina di lumacaftor 100 mg/ivacaftor 125 mg ogni mattino e 1 bustina la sera a giorni alterni (dose totale giorno 1: 200 LUM/250 IVA; giorno 2: 100 LUM/125 IVA)	se peso in RF < 14kg; posologia 2 (ridotta)
		1 bustina di lumacaftor 150 mg/ivacaftor 188 mg ogni mattino e 1 bustina la sera a giorni alterni (dose totale giorno 1: 300 LUM/376 IVA; giorno 2: 150 LUM/188 IVA)	se peso in RF ≥14kg; posologia 2 (ridotta)
		1 bustina di lumacaftor 100 mg/ivacaftor 125 mg al giorno (dose giornaliera totale 1: 100 LUM/125 IVA)	se peso in RF < 14kg; posologia 3 (ridotta)
		1 bustina di lumacaftor 150 mg/ivacaftor 188 mg al giorno (dose giornaliera totale 1: 150 LUM/188 IVA)	se peso in RF ≥14kg; posologia 3 (ridotta)
Se età del paziente in RF è tra 6-11 anni, si apre questa "dose richiesta" (2)			
O	Dose giornaliera richiesta (mg)	2 cpr al mattino e 2 cpr la sera (dose giornaliera totale: 400 LUM/500 IVA)	posologia 1 (raccomandata) se età 6-11 aa
		2 cpr al mattino e 1 cpr la sera (dose giornaliera totale: 300 LUM/375 IVA)	posologia 2 (ridotta) se età 6-11 aa
		1 cpr al mattino e 1 cpr la sera (dose giornaliera totale: 200 LUM/250 IVA)	posologia 3 (ridotta) se età 6-11 aa
Se età del paziente in RF è tra ≥12 anni, si apre questa "dose richiesta" (3)			
O	Dose giornaliera richiesta (mg)	2 cpr al mattino e 2 cpr la sera (dose giornaliera totale: 800 LUM/500 IVA)	posologia 1 (raccomandata) se età ≥12 aa
		2 cpr al mattino e 1 cpr la sera (dose giornaliera totale: 600 LUM/375 IVA)	posologia 2 (ridotta) se età ≥12 aa
		1 cpr al mattino e 1 cpr la sera (dose giornaliera totale: 400 LUM/250 IVA)	posologia 3 (ridotta) se età ≥12 aa

O	Numero di somministrazioni per richiesta farmaco (1= 28 gg di terapia; 2= 56 gg; 3= 84 gg)	1	combobox
		2	
		3	
		3	
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
O	Ci sono state reazioni avverse nel ciclo precedente?	Si	Dalla RF2. Se risposta Si, si apre di lato il link alla RNFV
		No	
O	Il paziente fa uso concomitante di forti inibitori del CYP3A (ad es. ketoconazolo, itraconazolo, posaconazolo, voriconazolo, telitromicina e claritromicina)	Si	sul lato dx fumetto con il seguente testo: "Prima di iniziare il trattamento con forti inibitori del CYP3A, si prega di leggere attentamente i paragrafi 4.2 e 4.5 del RCP per la modifica della posologia di Orkambi"
		No	
E	Il paziente fa uso concomitante di forti induttori del CYP3A (ad es. rifampicina, iperico)	Si	blocca
		No	
O	Funzionalità renale (CLCr)	Normale (≥ 90 mL/min)	
		Compromessa	
E	Se compromessa, indicare il grado dell'insufficienza renale (CLCr)	Lieve (60-89 mL/min)	
		Moderata (30-59 mL/min)	
		Grave (15-29 mL/min)	blocco
		Terminale (<15 mL/min)	blocco
O	Funzionalità epatica	Normale	
		Compromessa	
E	Se compromessa, indicare il grado dell'insufficienza epatica	Child-Pugh Classe A	
		Child-Pugh Classe B	consentita posologia 2
		Child-Pugh Classe C	consentita posologia 3

O	ALT	Normale	
		Elevato	
E	Se elevato, specificare:	<3 x ULN	
		3 ≤ x ULN <5	AND bilirubina ≥2xULN: blocca. Si tratta di una sospensione temporale*; una volta risolto l'aumento dei valori, è possibile inserire nuovamente la scheda RF
		≥5 x ULN	Blocca. Si tratta di una sospensione temporale*; una volta risolto l'aumento dei valori, è possibile inserire nuovamente la scheda RF
O	AST	Normale	
		Elevato	
E	Se elevato, specificare:	<3 x ULN	
		3 ≤ x ULN <5	AND bilirubina ≥2xULN: blocca. Si tratta di una sospensione temporale*; una volta risolto l'aumento dei valori, è possibile inserire nuovamente la scheda RF
		≥5 x ULN	Blocca. Si tratta di una sospensione temporale*; una volta risolto l'aumento dei valori, è possibile inserire nuovamente la scheda RF
O	Bilirubinemia totale	Normale	
		Elevata	
E	Se elevata, specificare:	<2 x ULN	
		≥2 x ULN	AND 3 ≤ ALT (OR AST) <5: blocca. Si tratta di una sospensione temporale*; una volta risolto l'aumento dei valori, è possibile inserire nuovamente la scheda RF

4- Scheda Dispensazione Farmaco (DF)			
O	Data dispensazione farmaco		
	Lista AIC	Numero di confezioni/partizionamento	
O	AIC 044560011/E: 200 mg/125 mg - compresse rivestite con film- 112 (4 x 28) compresse		<i>selezionabile solo se età ≥12 aa</i>
	AIC 044560047/E: 100 mg/125 mg - compresse rivestite con film- 112 (4 x 28) compresse		<i>selezionabile solo se età 6-11 aa, a partire dalla data di rimborsabilità dell'estensione 6-11 aa dal 06/07/2021</i>
	AIC 044560050/E: 100 mg/125 mg - granulato in bustina- 56 bustine		<i>selezionabili solo se età 2-5 aa, a partire dalla data di rimborsabilità dell'estensione 2-5 aa dal 06/07/2021</i>
	AIC 044560062/E: 150 mg/188 mg - granulato in bustina- 56 bustine		

5- Scheda Rivalutazione (RV)		
<p>Le prime due RIV obbligatorie ogni sei RF (con finestra temporale -2 SETT), le successive ogni 12 RF.</p> <p>Per i pazienti con età ≥ 12 aa all'avvio del trattamento, solo la RIV a 12 mesi (RIV2) ha valori bloccanti la prosecuzione del trattamento.</p> <p>Per i pazienti che hanno iniziato il trattamento tra i 2 e gli 11 anni, viene consentita la prosecuzione al raggiungimento dei 12 anni se ottenuta almeno la stabilizzazione rispetto ai valori all'avvio del trattamento.</p>		testo fisso
<p>Pz con età ≥ 12 aa all'avvio del trattamento - Prosecuzione del trattamento se <u>ALMENO 2 criteri</u> tra:</p> <p>ADULTI: ΔBMI $\geq 2\%$, ΔFEV1 $\geq 5\%$, Δ6MWT ≥ 30m (OR $\geq 15\%$), ΔCFQ-R ≥ 4, riduzione delle esacerbazioni polmonari richiedenti tp ev o ospedalizzazione $\Delta \geq 1$ OR $\geq 30\%$</p> <p>ETA' <20aa: ΔBMI z score $\geq 2\%$, ΔFEV1 $\geq 5\%$, Δ6MWT ≥ 30m (OR $\geq 15\%$), ΔCFQ-R ≥ 4, riduzione delle esacerbazioni polmonari richiedenti tp ev o ospedalizzazione $\Delta \geq 1$ OR $\geq 30\%$</p> <p>Specifica:</p> <ul style="list-style-type: none"> - I delta del BMI, FEV1 sono espressi come variazioni Relative. - Il delta del CFQ-R è espresso come variazione Assoluta. - I delta delle esacerbazioni polmonari e 6MWT sono espressi sia come variazioni Relative che Assolute: il controllo è in modalità OR 		<p>se età all'avvio del trattamento ≥ 12 aa: questi delta vanno calcolati nella RIV2 obbligatoria dopo 1 anno di trattamento vs valori al basale</p>
<p>Pz con età 2-11 aa all'avvio del trattamento - Prosecuzione del trattamento se <u>ALMENO 2 criteri</u> tra:</p> <p>ΔBMI z score $\geq 0\%$, ΔFEV1 $\geq 0\%$, Δ6MWT ≥ 0 m, ΔCFQ-R ≥ 0, Δ esacerbazioni polmonari nell'anno precedente richiedenti tp ev o ospedalizzazione $\Delta \geq 0$, imaging HRTC polmonare invariato</p>		<p>se età all'avvio del trattamento <12 aa: questi delta vanno calcolati, al raggiungimento dei 12 aa di età, rispetto ai valori al basale o alla prima RIV disponibile.</p>
O	Data di RIV	../../....
O	Peso del paziente (kg) in questa RIV	..
O	Variazione assoluta dal basale del peso (kg)	in automatico
O	Altezza (m)	..
O	BMI (kg/m ²) in questa RIV	in automatico
O	BMI z score (SDS) in questa RIV (http://www.siedp.it/pagina/151/growth+calculator+3)	questo campo si apre solo se età <20 aa

O	Variazione assoluta dal basale del BMI (kg/m ²)	<i>in automatico</i>	
E	Variazione relativa dal basale del BMI (%)	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>
E	Variazione relativa dal basale del BMI z score (%)	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/l) in questa RIV	..	
O	Variazione in % del cloruro nel sudore	<i>in automatico</i>	
E	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) in questa RIV	Disponibile	
		Non disponibile	<i>blocca se età alla RIV ≥12 aa; blocca se età compresa tra 6 e 11 aa AND LCI non disponibile (vd campo più avanti); non blocca se età <6 anni</i>
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%) in questa RIV		<i>valore numerico intero</i>
E	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	<i>blocco</i>
O	Variazione assoluta dal basale del FEV1 (%) previsto	<i>in automatico</i>	
E	Variazione relativa dal basale del FEV1 (%) previsto	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>
E	Test della distanza percorsa a piedi in 6 minuti - 6MWT- in questa RIV	Disponibile	
		Non disponibile	<i>blocca (tranne se età alla RIV <6 aa)</i>
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del 6MWT (m) in questa RIV		<i>valore numerico intero</i>
E	Variazione assoluta dal basale della distanza percorsa a piedi in 6 min (m)	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>
E	Variazione relativa dal basale della distanza percorsa a piedi in 6 min (%)	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>

Se il paziente ha età <12 aa, si apre la domanda sottostante:			
E	Indice di clearance polmonare (LCI) basato su tecniche di Multiple Breath Washout (MBW)	Disponibile	
		Non disponibile	<i>blocca se FEV1 "non disponibile" al campo sopra ed età compresa tra 6 e 11 aa; non blocca se età alla RIV <6 aa</i>
Se risposta "disponibile" alla domanda precedente, si aprono le 3 domande sottostanti			
O	Indicare il valore del LCI		
O	Range di riferimento del LCI		<i>testo libero</i>
O	Metodica utilizzata per il MBW		<i>testo libero</i>
O	Variazione assoluta dal basale del LCI	<i>in automatico</i>	
O	Numero di esacerbazioni polmonari dall'avvio del trattamento con lumacaftor/ivacaftor	<i>valore numerico incluso lo zero</i>	
O	Numero di esacerbazioni polmonari dall'avvio del trattamento (o nel precedente anno di trattamento) con lumacaftor/ivacaftor che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	<i>valore numerico incluso lo zero</i>	<i>editabile se al campo precedente valore ≠0, altrimenti riporta "0" di default</i>
E	Variazione assoluta dal basale delle esacerbazioni polmonari che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>
E	Variazione relativa dal basale delle esacerbazioni polmonari che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione (%)	<i>in automatico</i>	<i>vd sopra per il blocco</i>

E	Colonizzazione cronica delle vie aeree da <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Si	
		No	
O	Infezione ricorrente (almeno 2 positività/anno) o persistente delle vie aeree da <i>Pseudomonas aeruginosa</i> o <i>Stafilococco aureo</i>	Si	
		No	
O	Almeno un episodio di ospedalizzazione correlata alla patologia dall'avvio del trattamento (o nel precedente anno di trattamento) con lumacaftor/ivacaftor	Si	
		No	
E	Imaging HRTC polmonare rispetto a prima dell'avvio del trattamento con lumacaftor/ivacaftor	migliorato	combobox
		invariato	
		peggiorato	
		esame non eseguito	
O	Punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) in questa RIV	...	opzionale se età in RIV <6 aa
E	Variazione assoluta dal basale del punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R	in automatico	vd sopra per il blocco
O	Funzionalità pancreatica esocrina	Normale	
		Compromessa	
E	Il paziente è: (combobox)	stato sottoposto a trapianto di organo	blocca la prosecuzione del trattamento: check con risposta No alla domanda "Il pz prosegue il trattamento"
		iscritto in lista per trapianto di organo	
		nessuna delle due sopra	

O	Il paziente effettua i seguenti trattamenti standard	Fisioterapia respiratoria	selezione multipla
		Ossigenoterapia	
		Ventilazione non invasiva	
		Farmacologici	
O	In caso di Farmacologici, indicare i farmaci in prescrizione continuativa:	Antibiotici inalatori	selezione multipla
		Antibiotici sistemici (cicli periodici programmati)	
		Broncodilatatori (specificare)	
		Steroidi inalatori	
		Steroidi sistemici (prescrizioni prolungate oltre i 30 gg dall'ultimo controllo o nell'ultimo trimestre)	
		Insulina	
		Terapia per osteoporosi (specificare)	
		Altro	
	Se Altro, specificare	...	
O	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare:	Tobramicina	
		Aztreonam lisinato	
		Colimicina	
		Altro (specificare)	
O	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare se il trattamento è stato:	Continuo	
		A mesi alterni	
		Sporadico	
O	Per ogni specificare alle voci della terapia farmacologica si apre questo campo	...	testo libero
O	Ci sono state reazioni avverse?	Si	link alla RNFV
		No	
O	Il paziente prosegue il trattamento?	Si	
		No	blocca la prosecuzione del trattamento, possibilità di inserire solo scheda FT

6- Scheda Fine Trattamento (FT)		
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....
<input type="radio"/>	Motivo del FT	Inefficacia/ Progressione della malattia
		Tossicità al medicinale
		Mancata (o scarsa) adesione alla terapia
		Decisione medica
		Decisione del paziente/genitore
		Gravidanza
		Trapianto
		Perso al follow up
		Decesso
<input type="radio"/>	Se Decesso indicare se il motivo del FT è:	Progressione di malattia
		Tossicità al medicinale
		Altro
<input type="radio"/>	Se Decesso indicare la data del decesso:	.././....
<input type="radio"/>	Ci sono state reazioni avverse?	Sì
		No
<p>Di seguito si deve aprire una sezione con i parametri presenti in RIV. La compilazione della sezione non è obbligatoria se motivo del FT: tossicità, perso al follow up, decesso. Questa sezione viene richiamata in automatico dall'ultima RIV, se compilata, e comunque deve essere sempre editabile</p>		