


<b>E</b>	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	<b>Reblozyl®(luspatercept) - β-talassemia o di Emoglobina E/β-talassemia</b>	
<b>O</b>	Campo obbligatorio		
<b>RP</b>	Registrazione Paziente	<b>NOTA BENE:</b> la presente scheda, una volta stampata, in nessun caso, può essere utilizzata per effettuare la prescrizione, la quale rimane esclusivamente realizzabile tramite la piattaforma web dedicata.	
<b>E D</b>	Eleggibilità e Dati Clinici		
<b>RF</b>	Richiesta Farmaco		
<b>RV</b>	RiValutazione		
<b>FT</b>	Fine Trattamento		
Registrazione paziente			
<p><b>Medicinale soggetto a prescrizione medica limitativa, vendibile al pubblico su prescrizione di centri ospedalieri o di specialisti individuati dalle Regioni (RNRL)</b></p> <p><b>- Talassemia si definisce RNRL – centri di riferimento per le talassemie ed emoglobinopatie identificati nell'ambito del Servizio Sanitario Regionale</b></p>			
Centro prescrittore			
Medico prescrittore (nome e cognome)			
Tel.			
e-mail			
Cognome		In accordo alla normativa sulla privacy 196/2003, nel DB centrale il paziente sarà identificato solo dal codice che	
Nome			
CF			
Data di nascita		.././....	
Sesso		M	
		F	
Comune di nascita			
Estero			
Se estero indicare codice STP			
ASL di residenza			
ASL di domicilio se diverso			
Nome cognome di MMG			
Codice ASL MMG			

Eleggibilità e Dati Clinici			
<b>Indicazioni Autorizzate e Rimborsate SSN:</b>  - <b>Trattamento di pazienti adulti con anemia trasfusione-dipendente, associata a beta-talassemia;</b>  - <b>Trattamento di pazienti adulti con anemia trasfusione-dipendente dovuta a sindrome mielodisplastica (SMD) a rischio molto basso, basso e intermedio, che presentano sideroblasti ad anello con risposta insoddisfacente o non idonei a terapia basata su eritropoietina.</b>			
E	Età	≥18 anni	
O	Diagnosi	β-talassemia o di Emoglobina E/β-talassemia (o di β-talassemia combinata con mutazioni e/o duplicazioni del gene α)	Combobox
O	Genotipo	β0/β0	Combobox
		non-β0/β0	
		non disponibile	
E	Anemia associata a β-talassemia che richiede regolari trasfusioni di RBC (6-24 unità RBC/24 settimane) senza un periodo libero da trasfusioni > 35 giorni nel medesimo periodo di tempo	Si	
		No	blocca
E	Il paziente presenta storia recente di trombosi venosa profonda (DVT) o ictus, grave danno d'organo (malattia epatica, malattia cardiaca, malattia polmonare, insufficienza renale)	Si	blocca
		No	
E	Il paziente ha iniziato terapia con agenti chelanti del ferro, agenti che stimolano eritropoiesi, idrossiurea nelle 24 settimane precedenti l'inizio del trattamento con luspatercept	Si	blocca
		No	
E	Il paziente è in trattamento cronico con agenti anticoagulanti (ad eccezione dell'impiego in profilassi)	Si	blocca
		No	
E	Il paziente ha iniziato terapia cronica con glucocorticoidi (ammesse singole somministrazioni di glucocorticoidi)	Si	blocca
		No	

E	Il paziente ha una precedente storia di neoplasia onco-ematologica	Si	<i>blocca</i>
		No	
E	Il paziente è stato sottoposto a intervento di chirurgia maggiore (es. splenectomia) nelle 12 settimane precedenti l'inizio del trattamento con luspatercept	Si	<i>blocca</i>
		No	
E	Il paziente ha un'anamnesi positiva per infezione da HIV o è affetto da AIDS	Si	<i>blocca</i>
		No	
E	Il paziente ha un test positivo per epatite B o C, indicante un'infezione attiva	Si	<i>blocca</i>
		No	
E	Il paziente presenta una conta piastrinica > 1000 x 10 <sup>9</sup> /L	Si	<i>blocca</i>
		No	
E	Il paziente presenta un danno d'organo maggiore definito come: - Diabete mellito non controllato; - Malattia polmonare o fibrosi polmonare clinicamente significata e comunque superiore al grado 3 NCI CTCAE version 5.0; - Malattia cardiaca - Insufficienza cardiaca classificata secondo (NYHA) ≥3 e/aritmia cardiaca non controllata; - Malattia epatica con livelli di ALT ≥ 3 volte il limite di riferimento; - Clearance della creatinina < 60 mL/min; - Proteinuria di grado maggiore al 3 secondo NCI CTCAE versione 5.0	Si	<i>blocca</i>
		No	

Solo per paziente Donna			
O	La paziente è potenzialmente fertile?	Si	
		No	
E	Gravidanza o allattamento	Si	blocca
		No	
O	La paziente è a rischio di gravidanza?	Si	
		No	
E	Prima di iniziare il trattamento è stato effettuato un test di gravidanza?	Si	
		No	Blocca
E	E' stato richiesto il consenso a un regime contraccettivo efficace, affidabile per tutta la durata dello studio e per i 3 mesi successivi l'interruzione del trattamento?	Si	
		No	Blocca
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 del SSN. Il trattamento effettuato (RFn/DFn) nel periodo precedente alla rimborsabilità SSN non rientra nei calcoli dell'applicazione dell'eventuale MEA.		titolo sezione	
O	Paziente già in trattamento con luspatercept secondo le indicazioni approvate EMA e secondo i criteri di monitoraggio richiesti dalla scheda AIFA?	Si	Combobox
		No	
O	Data di inizio trattamento	.../.../.....	campo data
Piano terapeutico Reblozyl			
<b>Anemia trasfusione-dipendente, associata a <math>\beta</math>-talassemia:</b>  La dose iniziale raccomandata è di 1,0 mg/kg somministrata una volta ogni 3 settimane, vd paragrafo 4,2 RCP  Nei pazienti che non ottengono una risposta, definita come riduzione del carico trasfusionale di RBC di almeno un terzo dopo $\geq 2$ dosi consecutive (6 settimane), alla dose iniziale di 1,0 mg/kg, la dose deve essere aumentata a 1,25 mg/kg. La dose non deve essere aumentata oltre la dose massima di 1,25 mg/kg ogni 3 settimane.  Se un paziente perde la risposta (se il carico trasfusionale di RBC aumenta nuovamente dopo la risposta iniziale) la dose deve essere aumentata di un livello di dosaggio.		testo fisso	

Prima di ogni somministrazione di Reblozyl®, deve essere valutato il livello di emoglobina (Hb) dei pazienti. Ai fini del dosaggio, in caso di trasfusione di globuli rossi (RBC) prima della somministrazione, si deve considerare il livello di Hb pre-trasfusione, vd paragrafo 4.2 RCP	
Se l'Hb è ≥11,5 g/dl in assenza di trasfusioni per almeno 3 settimane, la dose deve essere ritardata fino a quando l'Hb è ≤11,0 g/dl. Se in concomitanza vi è anche un rapido aumento di Hb (>2 g/dl entro 3 settimane in assenza di trasfusione), dopo il ritardo nella somministrazione della dose, deve essere presa in considerazione una riduzione della dose di un livello (minimo 0,8 mg/kg). La dose non deve essere ridotta al di sotto di 0,8 mg/kg. (vd.paragrafo 4.2 RCP)	
Per i pazienti con "Compromissione epatica" e/o "Compromissione renale" vd paragrafo 4.2 RCP	
<b>1 Ciclo= 3 settimane</b>	

Se selezionato in Diagnosi "Anemia trasfusione-dipendente, associata a $\beta$ -talassemia"			
<input type="radio"/>	Data PT	../../....	
		0,8 mg/Kg	
<input type="radio"/>	Dose die richiesta (mg)	1,0 mg/Kg	
		1,25 mg/Kg	
<input type="radio"/>	Peso corporeo Kg	.....	
<input type="radio"/>	Numero di cicli	1	
		2	
<input type="radio"/>	Dose totale richiesta mg	.....	<i>in automatico posologia x Kg x numero di cicli</i>

Rivalutazione (RIV)		
Reblozyl deve essere interrotto se i pazienti non ottengono una riduzione del carico trasfusionale dopo 9 settimane di trattamento (3 dosi) al massimo livello di dosaggio, qualora non vengano trovate spiegazioni alternative per la mancata risposta (per esempio, sanguinamento, intervento chirurgico, altre malattie concomitanti), o in qualsiasi momento se si verifica una tossicità inaccettabile (vd. paragrafo 4.2 RCP)		testo fisso
Obbligatoria ogni 6 settimane (2 cicli)		
O	Data Rivalutazione	.././....
O	Data inizio trattamento	dato in automatico dalla PT1
O	Ci sono state reazioni avverse al medicinale?	Link RNFV
		No
E	Si è verificata una tossicità inaccettabile?	blocca
		No
Dalla RIV2 in poi		
O	Il pz ha raggiunto il dosaggio massimo per almeno 9 settimane (3 cicli) di trattamento?	Si
		No
O	Riduzione del carico trasfusionale?	Si
		No
E	La mancata riduzione del carico trasfusionale può essere spiegata da sanguinamento o intervento chirurgico o altre malattie concomitanti?	Si
		No
		La domanda compare se risposto "No" alla domanda "Riduzione del carico trasfusionale?" <b>Blocca</b> se risposto "NO" AND "SI" alla domanda "Il pz ha raggiunto il dosaggio massimo per almeno 9 settimane (3 cicli) di trattamento con luspatercept?"
E	Il paziente continua il trattamento	Si
		No
		blocca e manda FT

Fine Trattamento		
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....
<input type="radio"/>	Motivo del FT	Tossicità
		Mancata risposta terapeutica
		Fine regolare del trattamento
		Chiusura monitoraggio
		Perso al follow up
		<i>Decesso del paziente</i>
<input type="radio"/>	Numero di PT ricevute prima di questa scheda	...
<input type="radio"/>	Se motivo di FT è decesso indicare la causa del decesso:	Malattia
		Tossicità
		Altro
<input type="radio"/>	Se motivo di FT è decesso indicare la data del decesso:	.././....
<p><b>Nota bene:</b> la compilazione della presente scheda cartacea non sostituisce la prescrizione, la quale rimane realizzabile esclusivamente tramite la piattaforma web da parte degli specialisti abilitati alla prescrizione e all'utilizzo del sistema, tuttavia può essere utilizzata per tenere traccia temporanea delle registrazioni in caso di differimento della compilazione via web dei Registri di monitoraggio.</p>		
<p><b>Attenzione!</b> La prescrizione di questo medicinale è consentita ai soli medici appartenenti a strutture ospedaliere e sanitarie territoriali espressamente autorizzate dalla Regione di rispettiva pertinenza.</p>		