

E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	ULTOMIRIS (ravulizumab)	
O	Campo obbligatorio	Sindrome emolitico uremica atipica (SEUa)	
<p>Ultomiris è indicato nel trattamento di pazienti con peso corporeo pari o superiore a 10 kg affetti da sindrome emolitico uremica atipica (SEUa) che sono naïve agli inibitori del complemento o che sono stati trattati con eculizumab per almeno 3 mesi e hanno evidenziato una risposta a eculizumab.</p>			
1- Scheda Registrazione paziente (RP)			
E	Età	> 0	nessun vincolo di età
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (EDC)			
<p><i>Gravidanza</i> I dati clinici relativi all'uso di ravulizumab in donne in gravidanza non esistono. Nelle donne in gravidanza l'uso di ravulizumab può essere considerato dopo una valutazione dei rischi e dei benefici.</p> <p><i>Un livello di ADAMTS13 <5% pone in essere il sospetto di una PTT. Se alla compilazione di questa scheda tale valore non è ancora disponibile il clinico conferma l'avvio dell'indagine per inserire il valore entro la RV a 3 mesi.</i></p>			
O	Familiarità positiva per aSEU?	Si No	
E	La terapia è somministrata per:	Prevenzione di SEUa Trattamento di SEUa	blocca
E	Peso (kg)	..	blocca se < 10 kg
Parte diagnostica			
O	Test di Coombs diretto	Negativo Positivo Non disponibile	

O	Sono presenti sintomi gastrointestinali (diarrea nei 15 giorni antecedenti all'esordio) o polmonari?	Si	
		No	
E	E' stata esclusa la diagnosi di infezione potenzialmente responsabile di SEU <i>E.coli verotossino-produttore</i> , <i>Pneumococco</i>	Si	
		No	blocca
O	Vaccinazione antimengococcica	Si	
		No	
O	Se Sì, Data della vaccinazione	../../....	gg/mm/aaaa (calendarietto)
E	Se No, Il paziente riceve/riceverà un'appropriata profilassi antibiotica almeno dal primo giorno di trattamento con Ultomiris	Si	
		No	blocca
O	Se Sì, La profilassi antibiotica sarà effettuata:	per tutto il trattamento (vaccinazione controindicata)	1
		fino a due settimane dopo la vaccinazione	2
E	Sono stati consegnati al paziente la Scheda di sicurezza del paziente e l'Opuscolo informativo di Ultomiris® per il paziente?	Si	
		No	blocca
O	Valore di ADAMTS13	Disponibile	Obbligatorio entro la RIV a 3 mesi
		Non disponibile al momento. Si conferma l'avvio dell'indagine	
E	Valore di ADAMTS13 %	La domanda compare se risposto "disponibile" alla domanda precedente per valori < 5% blocca
O	Sono state ricercate anomalie a carico del sistema del complemento:	Si	
		Non disponibile al momento. Si conferma l'avvio dell'indagine	Obbligatorio entro la RIV a 3 mesi

O	Indicare eventuali anomalie riscontrate	CFH (Complement factor H)	
		CFHR (Complement factor H related)	
		CFH ibridi (Complement factor H hybrid)	
		AbAntiFH (Antibody anti Factor H)	
		CFI (Complement factor I)	
		CFB (Complement factor B)	
		MCP (Membrane cofactor protein)	
		C3 (Complement component 3)	
		Trombomodulina (Thrombomodulin)	
		DGKE (Diacylglycerol kinase ε)	
		Nessuna	
O	Il paziente è in dialisi?	Si	
		No	
O	Valore della pressione arteriosa (PAS/PAD)	.../... mmHg	
O	Terapia antipertensiva in corso	Si	
		No	
O	Il paziente è in plasmaterapia?	Si	
		No	
O	Se sì, Indicare il tipo di plasmaterapia:	Plasma Fresco Congelato	
		Plasmaferesi con PFC	
		Plasmaferesi con soluzione di Albumina	
O	Il paziente è stato trapiantato o è in lista per trapianto di rene?	Si	
		No	
E	Il paziente è stato precedentemente trattato con inibitori del complemento?	Si, per meno di 3 mesi	blocca
		Sì, per almeno 3 mesi	
		No	
O	Il paziente è stato trattato con:	eculizumab	
		altro	blocca
O	Data inizio trattamento	../../....	

E	Il paziente ha mostrato una risposta al trattamento con eculizumab?	Si	
		No	blocca
Parte laboratoristica (all'atto della valutazione)			
O	Il valore numerico delle piastrine	... mm ³	
O	Schistociti rilevabili nello striscio di sangue periferico	Si	
		No	
O	Valore numerico dell'aptoglobina	...mg/dL	
O	Valore numerico del LDH	... U/L	
O	Valore della bilirubina indiretta	... mg/dL	
O	Valore della proteinuria	... mg/dL	
O	Valore della creatinina urinaria	... mg/dL	
O	Valore della creatininemia	... mg/dL	
<i>Campo presente solo per pazienti di età <6 anni</i>			<i>controllo con data di nascita</i>
O	Indicare il livello di omocisteina plasmatica µmol/L	
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 a carico SSN. Il trattamento effettuato (RFn/DFn) nel periodo precedente alla rimborsabilità SSN non rientra nei calcoli dell'applicazione dell'eventuale MEA.			<i>titolo della sezione sottostante</i>
O	Paziente già in trattamento con ravulizumab secondo i criteri di monitoraggio richiesti dalla scheda AIFA?	Si	
		No	
Se risposto "SI" alla domanda precedente, indicare:			

<input type="radio"/>	Data della prima somministrazione di ravulizumab?	.././....	
<input type="radio"/>	Numero di somministrazioni già effettuate		
3- Scheda Richiesta farmaco (RF)			
<p><i>Il regime posologico raccomandato consiste in una dose di carico, seguita da dosi di mantenimento, somministrate mediante infusione endovenosa. Le dosi da somministrare si basano sul peso corporeo del paziente, come indicato nella Tabella 1 dell'RCP. Per i pazienti adulti (≥ 18 anni di età), le dosi di mantenimento devono essere somministrate una volta ogni 8 settimane, a partire da 2 settimane dopo la somministrazione della dose di carico.</i></p> <p><i>Per i pazienti che passano dalla terapia con eculizumab a ravulizumab, la dose di carico di ravulizumab deve essere somministrata 2 settimane dopo l'ultima infusione di eculizumab; le dosi di mantenimento sono poi somministrate una volta ogni 8 settimane, a partire da 2 settimane dopo la somministrazione della dose di carico, come indicato nella Tabella 1 dell'RCP.</i></p>			testo fisso
<p><i>Si prega di leggere attentamente il Riassunto delle Caratteristiche del Prodotto e la Guida alla prescrizione di ULTOMIRIS prima del suo utilizzo.</i></p>			testo fisso
<p><u>Se dose di carico</u>, la RF ha durata di 2 settimane; se <u>intervallo di peso</u> da ≥ 10 a < 20 kg la RF ha durata 4 settimane. <u>Se dose di mantenimento</u>, la RF ha durata di 8 settimane</p>			testo fisso
<input type="radio"/>	Data richiesta farmaco	.././....	
<input type="radio"/>	Peso corporeo (kg)	≥ 10 kg	valore numerico intero
<input type="radio"/>	Dose	di carico di mantenimento	combobox
<input type="radio"/>	Posologia (se dose di carico)	600 mg	se peso da ≥ 10 a < 20 kg
		900 mg	se peso da ≥ 20 a < 30 kg
		1.200 mg	se peso da ≥ 30 a < 40 kg
		2.400 mg	se peso da ≥ 40 a < 60 kg
		2.700 mg	se peso da ≥ 60 a < 100 kg
		3.000 mg	se peso ≥ 100 kg

O	Posologia (se dose di mantenimento)	600 mg	se peso da ≥ 10 a < 20 kg
		2.100 mg	se peso da ≥ 20 a < 30 kg
		2.700 mg	se peso da ≥ 30 a < 40 kg
		3.000 mg	se peso da ≥ 40 a < 60 kg
		3.300 mg	se peso da ≥ 60 a < 100 kg
		3.600 mg	se peso ≥ 100 kg
O	Dose totale (mg)		valore numerico, pari al valore selezionato in "Posologia"
Dalla RF2 si aprono anche le seguenti domande:			
E	Il paziente è stato monitorato secondo quanto previsto in RCP (paragrafo 4.4)?	Si	
		No	blocca
O	Ci sono state reazioni avverse e non volute al medicinale nel ciclo precedente?	Si	Link alla RNFV
		No	
E	Infezioni meningococciche o pneumococciche in atto	Si	blocca
		No	
4- Scheda Dispensazione Farmaco (DF)			
O	Data dispensazione farmaco	../../....	
	Lista AIC	Numero di confezioni	
O	AIC 048059024/E: 300 mg - concentrato per soluzione per infusione - 1 flaconcino da 3 ml (100 mg / ml)	0,... n	Combobox
	AIC 048059036/E: 1100 mg - concentrato per soluzione per infusione - 1 flaconcino da 11 ml (100 mg / ml)	0,... n	

5- Scheda Rivalutazione (RIV)		
<p>La rivalutazione è obbligatoria dopo 3 mesi dall'inizio della terapia. Successivamente è raccomandata ogni 6 mesi.</p> <p>Nella SEUa, il trattamento con ravulizumab per risolvere le manifestazioni di microangiopatia trombotica (MT) deve avere una durata minima di 6 mesi, oltre la quale la durata del trattamento deve essere considerata singolarmente per ogni paziente. I pazienti che presentano un rischio più elevato di recidiva di MT, come determinato dall'operatore sanitario curante (o come clinicamente indicato), possono richiedere una terapia cronica (vedere paragrafo 4.4 dell'RCP).</p> <p>Qualora sia necessario interrompere il trattamento con ravulizumab, i pazienti devono essere strettamente e continuativamente monitorati per rilevare eventuali segni e sintomi di MT. Tuttavia, il monitoraggio può essere insufficiente a prevedere o prevenire le complicanze gravi della MT.</p>		testo libero
	Riv 1 dopo 3 mesi, le successive Riv ogni 6 mesi	
<input type="radio"/>	Data di RV	../../....
<input type="radio"/>	Il paziente ha avuto una reazione nociva e non voluta al medicinale?	<div>Si</div> <div>No</div>
	In Riv 1, la data della vaccinazione va richiesta solo se in E_DC risposto NO a vaccinazione e opzione 2 a profilassi antibiotica	link RNFV
<input type="radio"/>	Data vaccinazione	../../....
		calendarietto
Sezione presente solo se non disponibile in E_DC (Obbligatorio in RV a 3 mesi)		
<input type="radio"/>	Valore di ADAMTS13	... %
		per valori < 5% blocca
Sezione presente solo se non disponibile in E_DC (Obbligatorio in RV a 3 mesi)		
<input type="radio"/>	Sono state ricercate anomalie a carico del sistema del complemento:	<div>Si</div> <div>No</div>
		blocca

O	Indicare eventuali anomalie riscontrate	CFH (Complement factor H)	
		CFHR (Complement factor H related)	
		CFH ibridi (Complement factor H hybrid)	
		AbAntiFH (Antibody anti Factor H)	
		CFI (Complement factor I)	
		CFB (Complement factor B)	
		MCP (Membrane cofactor protein)	
		C3 (Complement component 3)	
		Trombomodulina (Thrombomodulin)	
		DGKE (Diacylglycerol kinase ε)	
	Nessuna		
O	Il paziente è:	In remissione ed in terapia	
		In remissione con terapia interrotta	
		Con malattia attiva in terapia	
		Con malattia attiva e terapia interrotta	
O	Somministrazioni ricevute		<i>In automatico</i>
O	Valore della pressione arteriosa (min/max) (mmHg)	.../...	
O	Terapia antipertensiva in corso	Si	
		No	
O	Il paziente:	Ha una funzione renale normale	
		Ha un'insufficienza renale	
		È in dialisi	
		È trapiantato	
Parte laboratoristica (all'atto della valutazione)			
O	Il valore numerico delle piastrine/ mm ³	...	
O	Schistociti rilevabili nello striscio di sangue periferico	Si	
		No	
O	Valore numerico dell'aptoglobina (mg/dL)	...	
O	Valore numerico del LDH (U/L)	...	
O	Valore della bilirubina indiretta (mg/dL)	...	
O	Valore della proteinuria (mg/dL)	..	

<input type="radio"/>	Valore della creatinina urinaria (mg/dL)	..	
<input type="radio"/>	Valore della creatininemia (mg/dL)	..	
E	Il paziente prosegue il trattamento?	Si	
		No	Blocca la prosecuzione del trattamento e manda alla compilazione della scheda di FT
6- Scheda Fine Trattamento (FT)			
Qualora sia necessario interrompere il trattamento con ravulizumab, i pazienti devono essere strettamente e continuativamente monitorati per rilevare eventuali segni e sintomi di MT. Tuttavia, il monitoraggio può essere insufficiente a prevedere o prevenire le complicanze gravi della MT.			
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....	
<input type="radio"/>	Causa di Fine Trattamento	Remissione clinica spontanea	
		Inefficacia	
		Gravidanza	
		Tossicità al medicinale	
		Perdita al follow up	
		Decisione Clinica	
		Decisione Paziente/Cargiver	
		Causa non dipendente dal farmaco	
		Chiusura monitoraggio	
	<i>Decesso</i>		
<input type="radio"/>	Se <i>Decesso</i> , indicare se il motivo del FT è:	Progressione di malattia	
		Tossicità al medicinale	
		Altro	
<input type="radio"/>	Se <i>Decesso</i> , indicare la data del decesso:	.././....	
<input type="radio"/>	Ci sono state reazioni avverse al medicinale?	Si	<i>Link RNFV</i>
		No	

8- Scheda Gravidanza (G)			
Anamnesi ostetrica precedente			
O	Precedenti gravidanze (n°)		
	Aborti spontanei (n°)		
	Aborti provocati (n°)		
	Parti pretermine (n°)		testo libero
O	Complicanze materne		testo libero
O	Complicanze figlio		
Ultima gravidanza			gg/mm/aaaa
O	Data fine gravidanza		combobox
O	Esito della gravidanza	Parto a termine (≥37a sett.)	
		Parto pretermine	
		Aborto	
O	Infezioni	Si	
		No	
O	Presenza di microangiopatia trombotica (MT)	Si	
		No	
O	Se sì, è stata esclusa una diagnosi di HELLP	Si	
		No	
Se alla domanda "esito della gravidanza" risposto parto a termine o pretermine, si aprono le domande			
O	Nato vivo	Si	
		No	
O	Peso neonatale (g)		
O	Età gestazionale (settimane)		combobox
O	Malformazioni	Si	
		No	testo libero
O	Se Sì alla domanda precedente, specificare il tipo di malformazione		testo libero
O	Eventuali altre complicanze neonatali		testo libero
O	Eventuali complicanze materne		testo libero
O	Posologia di Soliris in gravidanza		