


E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità		JAKAVI (ruxolitinib)_MF	
O	Campo obbligatorio			
<p>Jakavi è indicato per il trattamento della splenomegalia o dei sintomi correlati alla malattia in pazienti adulti con mielofibrosi primaria (nota anche come mielofibrosi idiopatica cronica), mielofibrosi post policitemia vera o mielofibrosi post trombocitemia essenziale.</p>				
1- Scheda Registrazione paziente (RP)				
E	Età	≥18 aa		
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (E_DC)				
Fattori di rischio in base ai criteri dell'International Working Group for Myelofibrosis Research and Treatment (IWG-MRT) Età > 65 anni Presenza di sintomi costituzionali Hb < 10 g/dL o > 10 g/dL ma sottoposto a regolare trasfusione di emazie concentrate Leucociti >25x 10 ⁹ /L Blasti circolanti ≥1%			testo fisso	
O	Diagnosi	Mielofibrosi primaria (o idiopatica cronica) Mielofibrosi post-policitemia vera Mielofibrosi post-trombocitemia essenziale		
O	La mutazione JAK2 V617F è stata valutata?	Sì No		
Se risposto sì alla domanda sopra indicare				
O	Status mutazionale	Positivo per mutazione JAK2 V617F Negativo per mutazione JAK2 V617F		
E	Categoria di rischio in base ai criteri dell'International Working Group for Myelofibrosis Research and Treatment (IWG-MRT)	Basso Intermedio - 1 Intermedio - 2 Alto		blocca (nessun fattore di rischio presente) 1 fattore di rischio 2 fattori di rischio ≥ 3 fattori di rischio
E	Indicare la percentuale (%) di blasti circolanti	...		blocca se >10
E	Indicare le dimensioni della milza dal margine costale inferiore (cm)	...		blocca se <5
O	Indicare il diametro longitudinale della milza (cm)	...		
O	Indicare il diametro trasversale della milza (cm)	...		
O	Indicare il diametro antero-posteriore della milza (cm)	...		
O	Volume splenico (cm ³)	...		calcolo automatico in base alla formula [Diametro longitudinale x diametro trasversale x diametro antero-posteriore]/27
O	Esame con il quale sono state determinate le dimensioni spleniche (scelta multipla)	PET-TAC TAC RMN Ecografia		
O	Performance status secondo la scala ECOG	0 1 2 3 4		
E	Precedente trattamento con inibitori delle Janus Associated Kinases (JAK)?	Sì No		blocca
E	E' stata esclusa la presenza di infezioni attive, inclusa la tubercolosi, così come previsto dal RCP del farmaco? (link a RCP, vd paragrafo 4.4)	Sì No		blocca
E	Paziente affetto da intolleranza ereditaria a galattosio, da deficit di Lapp lattasi o da malassorbimento di glucosio-galattosio? (link a RCP, vd paragrafo 4.4)	Sì No		blocca
O	Il paziente è già in trattamento con ruxolitinib (JAKAVI) secondo le indicazioni approvate EMA e secondo i criteri della scheda AIFA in regime uso compassionevole o di studi clinici?	Sì No		
Se Sì alla riga sopra, indicare:				
O	Data della prima somministrazione di ruxolitinib	.../.../....		
O	Numero di settimane di trattamento incluso l'intervallo tra le dosi	...		

3- Scheda Richiesta Farmaco (RF)						
Dose iniziale raccomandata: 20 mg x 2/die con conta piastrinica >200.000/mm ³ ; 15 mg x 2/die se conta piastrinica tra 100.000/mm ³ e 200.000/mm ³ ; 5 mg x 2/die con conta piastrinica tra 50.000/mm ³ e <100.000/mm ³ .			testo fisso			
Dosi successive: titolate sulla base della sicurezza e dell'efficacia. Interruzione per conte piastriniche inferiori a 50.000/mm ³ o conte assolute di neutrofili inferiori a 500/mm ³ . Dopo il recupero delle conte piastriniche e dei neutrofili sopra questi livelli, la somministrazione può essere ripresa con dosi di 5mg due volte al giorno, gradualmente aumentate sulla base di un accurato monitoraggio della conta ematica completa, inclusa una conta differenziale dei globuli bianchi. Devono essere considerate riduzioni di dose se la conta piastrinica scende al di sotto di 100.000/mm ³ , con l'obiettivo di evitare interruzioni di dose per trombocitopenia. Le dosi possono essere aumentate di un massimo di 5 mg due volte al giorno se l'efficacia è considerata insufficiente e le conte piastriniche e dei neutrofili sono adeguate. La dose iniziale non deve essere aumentata nelle prime quattro settimane di trattamento e in seguito non più frequentemente di intervalli di 2 settimane. La dose massima di Jakavi è di 25 mg due volte al giorno.						
Pazienti in emodialisi con con end-stage renal disease (ESRD) - Dose iniziale raccomandata: 20 mg/die o 10 mg x 2 /die con una conta piastrinica >200.000/mm ³ - 15 mg/die se conta piastrine tra 100.000/mm ³ e 200.000/mm ³ - 5 mg x 2/die con conte piastriniche tra 50.000/mm ³ e <100.000/mm ³ Dosi successive (singola somministrazione o due dosi di 10mg prese a distanza di 12 ore) devono essere somministrate solo nei giorni di emodialisi dopo ogni seduta di dialisi.						
RCP del farmaco; vedere paragrafi 4.2 e 4.4: - Effettuare una conta ematica completa per verificare che la conta assoluta di neutrofili e la conta piastrinica siano compatibili con l'effettuazione del trattamento e per stabilire la dose adeguata - Valutare gli eventuali aggiustamenti posologici previsti da RCP in caso di ridotta funzionalità renale - Valutare gli eventuali aggiustamenti posologici previsti da RCP in caso di ridotta funzionalità epatica - Valutare gli eventuali aggiustamenti posologici previsti da RCP in caso di concomitante assunzione di potenti inibitori di CYP3A4 o fluconazolo - Istruire il paziente riguardo ai segni e sintomi precoci di Herpes zoster						
O	Data di RF	.././....				
O	Posologia	RF1				
		20 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		20 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		20 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		20 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		15 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		10 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		5 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		20 mg una volta al giorno per una settimana				
		20 mg una volta al giorno per 2 settimane				
		20 mg una volta al giorno per 3 settimane				
		20 mg una volta al giorno per 4 settimane				
		15 mg una volta al giorno per una settimana				
		15 mg una volta al giorno per 2 settimane				
		15 mg una volta al giorno per 3 settimane				
		15 mg una volta al giorno per 4 settimane				
		O	Dose totale richiesta (mg)	...		

Dalla RF2 in poi:						
O	E' stato necessario una sospensione temporanea della somministrazione?	Si				
		No				
O	E' stato necessario una riduzione della dose?	Si				
		No				
Se Si ad una delle domande sopra, indicare:						
O	Causa del rinvio/riduzione della dose	Reazioni avverse				
		Altre cause non dipendenti dal farmaco				
O	Posologia	25 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		25 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		25 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		25 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		20 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		20 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		20 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		20 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		15 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		15 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		10 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		10 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per una settimana				
		5 mg x 2 volte al giorno per 2 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per 3 settimane				
		5 mg x 2 volte al giorno per 4 settimane				
		20 mg una volta al giorno per una settimana				
		20 mg una volta al giorno per 2 settimane				
		20 mg una volta al giorno per 3 settimane				
		20 mg una volta al giorno per 4 settimane				
		15 mg una volta al giorno per una settimana				
		15 mg una volta al giorno per 2 settimane				
		15 mg una volta al giorno per 3 settimane				
		15 mg una volta al giorno per 4 settimane				
		O	Dose totale richiesta (mg)	...		

4- Scheda Dispensazione Farmaco (RF)		
O	Data di DF	.././....
	AIC	Confezioni/partizionamento
O	042226050/E; 5 mg- compressa- uso orale- blister (PVC/PCTFE/ALU)- 56 compresse	
	042226151/E; 10 mg- compressa- uso orale- blister (PVC/PCTFE/ALU)- 56 compresse	
	042226086/E; 15 mg- compressa- uso orale- blister (PVC/PCTFE/ALU)- 56 compresse	
	042226112/E; 20 mg- compressa- uso orale- blister (PVC/PCTFE/ALU)- 56 compresse	
5- Scheda Rivalutazione (RV)		
Obbligatoria ogni 3 cicli		
O	Data di RV	.././....
E	Stato di malattia a livello splenico	Aumento ≥40% della lunghezza splenica (o ≥25% del volume splenico) rispetto al basale
		Aumento ≤40% della lunghezza splenica (o ≤25% del volume splenico) rispetto al basale
		Stabilità
		Riduzione delle dimensioni (o del volume) della milza
O	Indicare il diametro longitudinale della milza (cm)	...
O	Indicare il diametro trasversale della milza (cm)	...
O	Indicare il diametro antero-posteriore della milza (cm)	...
O	Volume splenico (cm ³)	... <i>calcolo automatico in base alla formula [Diametro longitudinale x diametro trasversale x diametro antero-posteriore]/27</i>
O	Esame con il quale è stato determinato il volume splenico (si raccomanda di utilizzare la medesima tecnica utilizzata al basale)	PET-TAC
		RMN
		TAC
		Ecografia
O	Sintomi costituzionali	Febbre
		Sudorazioni notturne
		Calo ponderale
		Assenti

6- Scheda Fine Trattamento (FT)			
O	Data di FT	.././....	
O	Causa del FT	Aumento ≥40% della lunghezza splenica (o ≥25% del volume splenico) rispetto al basale	
		Assenza di riduzione splenica a 6 mesi dall'inizio del trattamento	
		Tossicità	
		Perso al follow up	
		Non somministrazione	
		Decisione Clinica	
		Decisione Paziente	
		Causa non dipendente dal farmaco	
	Decesso		
O	Stato di malattia a livello splenico	Valutato Non valutato	
E	Se Valutato :	Aumento ≥40% della lunghezza splenica (o ≥25% del volume splenico) rispetto al basale	
		Aumento ≤40% della lunghezza splenica (o ≤25% del volume splenico) rispetto al basale	
		Stabilità	
		Riduzione delle dimensioni (o del volume) della milza	
Se Valutato indicare:			
O	Indicare il diametro longitudinale della milza (cm)	...	
O	Indicare il diametro trasversale della milza (cm)	...	
O	Indicare il diametro antero-posteriore della milza (cm)	...	
O	Volume splenico (cm ³)	...	calcolo automatico in base alla formula [Diametro longitudinale x diametro trasversale x diametro antero-posteriore]/27
O	Esame con il quale è stato determinato il volume splenico (si raccomanda di utilizzare la medesima tecnica utilizzata al basale)	PET-TAC	
		RMN	
		TAC	
		Ecografia	
O	Sintomi costituzionali	Febbre	
		Sudorazioni notturne	
		Calo ponderale	
		Assenti	
O	Se Decesso indicare se il motivo del FT è:	Progressione di malattia	
		Tossicità al medicinale	
		Altro	
	Se Altro indicare:	...	
O	Se Decesso indicare la data del decesso:	.././....	