

E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	<b>ILARIS (canakinumab) SJIA</b>
O	Campo obbligatorio	



**ILARIS è indicato per il trattamento dell'Artrite Idiopatica Giovanile Sistemica in fase Attiva (SJIA) in pazienti a partire dai 2 anni di età che hanno risposto in modo non adeguato alla precedente terapia con farmaci anti infiammatori non steroidei (FANS) e corticosteriodi sistemici. Ilaris può essere somministrato come monoterapia o in associazione a metotressato.**

1- Scheda Registrazione paziente (RP)			
E	Età	≥2	controllo sul peso nella scheda RF
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (E_DC)			
O	Diagnosi	Artrite idiopatica giovanile sistemica in fase attiva (SJIA)	
E	Malattia in fase attiva (definita come ≥2 articolazioni con artrite attiva, febbre (>38°C) intermittente e valori alti di PCR (>30mg/L)	<input type="checkbox"/> Sì <input type="checkbox"/> No	blocca
O	Esordio di malattia (mese/anno)	../....	
O	Localizzazioni	<input type="checkbox"/> Articolari <input type="checkbox"/> Extra-articolari	scelta multipla ma il valore 'Extra-articolare' deve essere sempre indicato
E	Per le localizzazioni articolari indicare in numero delle articolazioni con artrite attiva	...	blocca per valori <2
O	Per le localizzazioni extra-articolari indicare:	<input type="checkbox"/> Febbre <input type="checkbox"/> Rash <input type="checkbox"/> Linfadenopatia <input type="checkbox"/> Splenomegalia <input type="checkbox"/> Epatomegalia <input type="checkbox"/> Sierositi <input type="checkbox"/> Sindrome da attivazione macrofagica (MAS) <input type="checkbox"/> Altro	scelta multipla
O	DAS28 basale ( <a href="http://www.4s-dawn.com/DAS28/DAS28.html">http://www.4s-dawn.com/DAS28/DAS28.html</a> )	..	blocco per valori <3.2

**FAC SIMILE**

<b>Esami ematologici</b>		
<b>E</b>	Proteina C reattiva- PCR (unità) basale	..
<b>O</b>	Velocità di eritrosedimentazione (VES) basale	..
<b>O</b>	Livello Hb	..
<b>O</b>	Neutrofili	..
<b>O</b>	Leucociti/Linfociti	..
<b>O</b>	Piastrine	..
<b>O</b>	GOT	..
<b>O</b>	GPT	..
<b>O</b>	Bilirubina	..
<b>O</b>	Fattore reumatoide	Positivo Negativo

blocco per valori <30 mg/L

<b>Esame delle urine</b>		
<b>O</b>	Proteinuria	Positivo Negativo
<b>O</b>	Microalbuminuria	Positivo Negativo

**FAC SIMILE**

<b>Precedenti trattamenti</b>		
<b>O</b>	Specificare (scelta multipla)	<b>FANS</b>
		<b>Corticosterioidi</b>
		Anakinra
		Tocilizumab
		Metotrexate
		Leflunomide
	Altro	
	Se Altro specificare	...
<b>Per ogni voce indicare inizio e fine trattamento (mese/anno)</b>		
<b>O</b>	Data inizio trattamento	../....
<b>O</b>	Data fine trattamento	../....
<b>O</b>	Motivo della sospensione della precedente terapia	Fallimento terapia
		Intolleranza
		Tossicità

sono obbligatori

testo libero

<b>O</b>	Ilaris verrà somministrato in:	Monoterapia In associazione a metotrexate
<b>O</b>	Se monoterapia indicare se il paziente è:	Intolleranza a MTX Ineleggibilità al trattamento con MTX (controindicazioni per es transaminasi alte, fibrosi polmonare, etc..)

O	Terapia cortisonica in atto	Si No
O	Se si indicare quale	..
O	Se si indicare se si tratta di terapia:	Orale (os) Endovena (ev)
O	Se si indicare il dosaggio (mg)	...

E	Il paziente ha infezioni serie in fase attiva?	Si No	<i>blocca</i>
---	--	----------	---------------

O	Markers epatite B	Eseguito Non eseguito	
	<i>Se eseguito inserire risultati e/o commenti:</i>	...	
O	Markers epatite C	Eseguito Non eseguito	
	<i>Se eseguito inserire risultati e/o commenti:</i>	...	
O	Intradermoreazione alla tubercolina secondo Mantoux e/o Quantiferon	Eseguito Non eseguito	
	<i>Se eseguito inserire risultati e/o commenti:</i>	...	
O	Rx torace	Eseguito Non eseguito	
	<i>Se eseguito inserire risultati e/o commenti:</i>	...	
O	HRTC polmonare	Positivo Negativo <i>Non effettuato</i>	
O	Profilassi tubercolare	Si No	
O	Comorbidità rilevanti	... <i>testo libero</i>	
E	Il paziente è stato informato sulla carta di allerta di Ilaris?	Si No	<i>blocca</i>

E	C'è un sospetto di sindrome di attivazione macrofagica (MAS)?	Si No	<i>blocca</i>
---	---	----------	---------------

**FAC SIMILE**

### 3- Scheda Richiesta Farmaco (RF)

**Dosi raccomandate di Ilaris per pazienti con SJIA di peso corporeo  $\geq 7,5$  kg è 4mg/kg (fino ad un massimo di 300 mg) somministrata ogni 4 SETT mediante iniezione sottocutanea. La continuazione del trattamento con Ilaris in pazienti senza miglioramento clinico deve essere riconsiderata dal medico curante**

<input type="radio"/>	Data richiesta farmaco	.././....	
<input type="radio"/>	Peso del paziente (kg)	..	blocco per valori <7,5
<input type="radio"/>	Altezza (cm)	..	
<input type="radio"/>	Superficie corporea (m <sup>2</sup> )	..	calcolo in automatico
<input type="radio"/>	BMI	...	calcolo in automatico
<input type="radio"/>	Dose richiesta (mg/kg) ogni 4 SETT	4 2	secondo lo studio in estensione
<input type="radio"/>	Dose totale richiesta (mg) (calcolo in automatico)	..	blocco per valori >300
		..	blocco per valori >600
		..	blocco per valori >900
		..	blocco per valori >1200

**FAC SIMILE**

*Dalla RF2 in poi*

<input type="radio"/>	C'è un sospetto di sindrome di attivazione macrofagica (MAS)?	Si No	blocca
<input type="radio"/>	Terapia cortisonica in atto	Si No	
<input type="radio"/>	Se si, la dose dello steroide è stata diminuita?	Si No	
<input type="radio"/>	Indicare la dose dello steroide (mg)	...	

### 4- Scheda Rivalutazione (RV)

**La RV obbligatoria ogni**

<input type="radio"/>	Data di RV	.././....
-----------------------	------------	-----------

#### **Esame obiettivo del clinico**

<input type="radio"/>	DAS28 alla RIV	..	
<input type="radio"/>	Decremento DAS28 dal basale	...	Calcolo in automatico
<input type="radio"/>	Il paziente risulta	Responder	Controllo di congruenza con il valore del decremento seguendo lo schema in Tabella sotto.
		Moderatamente responder	
		Non responder (blocco)	
		Assenza di febbre (<38°C) nella settimana precedente	

O	Ci sono stati reazioni avverse al medicinale?	Si	<i>Link alla RNFV</i>
		No	
O	Il paziente ha avuto infezioni severe?	Si	
		No	
E	Se si, la terapia ha subito:	Cambiamento della dose	<i>blocco e dopo aver inserito questa scheda compilare quella di FT</i>
		Interruzione permanente	
		Interruzione temporanea	
		Nessuna modifica con prosecuzione della terapia	
		Altro	
	<i>Se Altro specificare:</i>	...	

<b>Esami ematologici</b>		
E	Proteina C reattiva- PCR (unità) basale	..
O	Velocità di eritrosedimentazione (VES) basale	..
O	Livello Hb	..
O	Neutrofili	..
O	Leucociti/Linfociti	..
O	Piastrine	..
O	GOT	..
O	GPT	..
O	Bilirubina	..
O	Fattore Reumatoide	Positivo
		Negativo

<b>Esame delle urine</b>		
O	Proteinuria	Positivo
		Negativo
O	Microalbuminuria	Positivo
		Negativo

**FAC SIMILE**

O	Localizzazioni	Articolari	scelta multipla ma il valore 'Extra-articolare' deve essere sempre indicato
		Extra-articolari	
O	Per le localizzazioni articolari indicare in numero delle articolazioni con artrite attiva	...	
O	Per le localizzazioni extra-articolari indicare:	Febbre	scelta multipla
		Rash	
		Linfoadenopatia	
		Splenomegalia	
		Epatomegalia	
		Sierositi	
		Sindrome da attivazione macrofagica (MAS)	
Altro			

E	Il paziente prosegue il trattamento con Ilaris	Si	compilare FT
		No	

**FAC SIMILE**

### 5- Scheda Fine Trattamento (FT)

O	Data di FT	.././....	
O	Causa di fine trattamento	Fallimento terapeutico	Controllo di congruenza con DAS
		Infezioni gravi o acute	
		Decesso	Link alla RNFV
		Tossicità	Link alla RNFV
O	Se 'Altre cause' specificare	...	testo libero
<b>Valutazione della risposta</b>			
O	Valutazione del medico sulla risposta alla terapia in base all'attività di malattia	Decisamente migliorato	
		Lievemente migliorato	
		Stabile	
		Lievemente peggiorato	
		Decisamente peggiorato	

<b>Se Decesso indicare:</b>	
<input type="radio"/>	La data del decesso
<input type="radio"/>	Il decesso è correlato a
	Malattia
	Medicinale
	Altro

<input type="radio"/>	Ci sono stati reazioni avverse al medicinale?	Si	<i>Link alla RNFV</i>
		No	

<b>Se non compilato RIV indicare:</b>			
<input type="radio"/>	DAS28 alla FT	..	
<input type="radio"/>	Decremento DAS dal basale		<i>Calcolo in automatico.</i>

**Se RIV compilato riportare i valori in automatico (editabile)**

**FAC SIMILE**

Per la definizione della risposta al trattamento seguire lo schema sotto			
DAS28 improvement (decremento) →	>1.2	>0.6 and ≤1.2	≤0.6
Present DAS28 ↓			
≤3.2	Good response	Moderate response	No response
>3.2 and ≤5.1	Moderate response	Moderate response	No response
>5.1	Moderate response	No response	No response