


E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	IMCIVREE (setmelanotide) Obesità e controllo della fame		 AGENZIA ITALIANA DEL FARMACO	
O	Campo obbligatorio				
<p>IMCIVREE è indicato per il trattamento dell'obesità e il controllo della fame associati a sindrome di Bardet-Biedl (BBS), a deficit di pro-opiomelanocortina (POMC), compreso PCSK1, con perdita di funzione bi-allelica geneticamente confermata, o a deficit bi-allelico del recettore della leptina (LEPR) negli adulti e nei bambini di età pari o superiore ai 2 anni.</p> <p>ATTENZIONE: questo registro monitora solamente i pazienti con deficit di POMC, compreso PCSK1 con perdita di funzione biallelica geneticamente confermata, o a deficit biallelico di LEPR negli adulti e nei bambini di età pari o superiore ai 2 anni</p>					
1- Scheda Registrazione paziente (RP)					
E	Età	.. aa	≥ 2 anni		
2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (EDC)					
Caratteristiche della malattia					
E	Diagnosi genetica	deficit di pro-opiomelanocortina (POMC)/pro proteina convertasi subtilisina/kexina tipo 1 (PCSK1)			
		deficit congenito del recettore della leptina (LEPR)			
		altro	blocca		
O	Data della prima diagnosi di patologia	mese/anno			
O	Presenza di iperfagia?	Sì			
		No			

○	Il paziente presenta:	Deficienza di ormone adenocorticotropo	<i>scelta multipla</i>	
		Ipotiroidismo		
		Ipogonadismo ipogonadotropo		
		Carenza di ormone della crescita		
		Alterazione immunitaria		
		Nessuna disfunzione		
		Altro		
○	Se <i>Altro</i> , specificare	...	<i>testo libero</i>	
○	Specificare il tipo di alterazione immunitaria	riduzione delle cellule T CD4+ in circolo		
		proliferazione anomala delle cellule T		
○	Peso	...kg		
○	BMI	...kg/m ²	<i>domanda presente per tutti i pazienti</i>	
○	BMI z score	...	<i>domanda presente solo per pazienti < 18 anni</i>	
○	Valutazione della fame su scala Likert	..	<i>domanda per paziente ≥ 12 anni max 11 punti</i>	
○	Il paziente presenta anamnesi positiva per depressione o altri disturbi psichiatrici maggiori a rischio suicidario?	Si		
		No		
		Si, senza evidenze di controindicazioni al trattamento		

E	E' stata effettuata una valutazione psichiatrica che non ha evidenziato controindicazioni particolari all'uso di Imcivree	Sì, con evidenze di controindicazioni al trattamento	<i>blocca</i>	
		No, non è stata effettuata la valutazione psichiatrica	<i>blocca</i>	
O	Il paziente ha una diagnosi psichiatrica di	depressione		
		schizofrenia		
		disturbo bipolare		
		manifesta pensieri o comportamenti suicidari		
		nessuna diagnosi psichiatrica		
		altro		
E	Storia personale o familiare di cancro della pelle o melanoma; o una storia di albinismo oculo-cutaneo	Sì	<i>blocca</i>	
		No		

E	E' stata eseguita una visita dermatologica che non ha evidenziato rischi specifici per melanoma?	Si		
		No	blocca	
E	Sono state monitorate la frequenza cardiaca e la pressione sanguigna secondo quanto indicato nell'RCP?	Si		
		No	blocca	
O	Il medico dichiara che il paziente verrà trattato nell'ambito di un programma di presa in carico complessiva che comprende anche interventi non farmacologici (quali dieta, esercizio fisico e supporto psicologico).	Si		
		No	blocca	
O	Funzionalità renale (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		<i>Compromessa</i>		
E	Se <i>compromessa</i> , indicare il grado di compromissione renale	Lieve (eGFR 60-90 ml/min/1,73 m ²)		
		Moderata (eGFR 30-60 ml/min/1,73 m ²)		
		Grave (eGFR <30 ml/min/1,73 m ²)		
		Malattia renale allo stadio terminale	blocca	
E	Funzionalità epatica (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		Compromessa	blocca	
E	La paziente è in stato di gravidanza o intende intraprendere una gravidanza?	Si	blocca	
		No		
		Non pertinente		

Paziente già in trattamento			
Sezione relativa al 'Paziente già in trattamento' secondo: - DM 08/05/2003 - 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.			
O	Paziente già in trattamento con setmelanotide	Si	
	per questa indicazione?	No	
Se Si alla riga sopra, indicare:			
O	Data di inizio trattamento con setmelanotide	.../.../....	
O	Numero di cicli già effettuati	...	
4- Scheda Richiesta Farmaco (RF)			
<i>Per gli adulti e i bambini di età compresa tra 12 e 17 anni, la dose iniziale è di 1 mg una volta al giorno mediante iniezione sottocutanea per 2 settimane. Dopo 2 settimane, nel caso in cui setmelanotide sia ben tollerato (vedere paragrafo 4.4), la dose può essere aumentata a 2 mg una volta al giorno mediante iniezione sottocutanea (Tabella 1 dell'RCP). Qualora l'aumento della dose non sia tollerato, i pazienti possono continuare ad assumere la dose da 1 mg una volta al giorno.</i>		testo fisso	
<i>Nei pazienti adulti, la dose può essere aumentata a 2,5 mg una volta al giorno mediante iniezione sottocutanea, se si desidera un ulteriore calo ponderale. Qualora la dose da 2,5 mg una volta al giorno sia ben tollerata, la dose può essere aumentata a 3 mg una volta al giorno (Tabella 1 dell'RCP).</i>			
<i>Nei pazienti di età compresa tra 12 e 17 anni, se il peso rimane sopra il 90° percentile con l'iniezione sottocutanea da 2 mg una volta al giorno e si desidera un ulteriore calo ponderale, la dose può essere aumentata a 2,5 mg fino a una dose massima di 3 mg una volta al giorno (Tabella 1 dell'RCP).</i>			

<p><i>Per i pazienti di età compresa da 6 a <12 anni, la dose iniziale è di 0,5 mg una volta al giorno mediante iniezione sottocutanea per 2 settimane. Se tollerata, dopo 2 settimane la dose può essere aumentata a 1 mg una volta al giorno. Qualora l'aumento della dose non sia tollerato, i pazienti pediatrici possono continuare la somministrazione della dose da 0,5 mg una volta al giorno. Qualora la dose da 1 mg sia ben tollerata dopo 2 settimane, la dose può essere aumentata a 2 mg una volta al giorno. Se il peso rimane sopra il 90° percentile con l'iniezione sottocutanea da 2 mg una volta al giorno e si desidera un ulteriore calo ponderale, la dose può essere aumentata a 2,5 mg una volta al giorno (Tabella 2 dell'RCP).</i></p>				
<p>Popolazione pediatrica (bambini di età compresa tra 2 e <6 anni) <i>Per i pazienti di età compresa tra 2 e <6 anni, devono essere seguite le modifiche graduali della dose riportate nella Tabella 3 dell'RCP.</i> <i>Per i pazienti di età compresa tra 2 e <6 anni, la dose iniziale è di 0,5 mg una volta al giorno mediante iniezione sottocutanea per 2 settimane. Qualora la dose iniziale da 0,5 mg non sia tollerata, ridurre la dose a 0,25 mg (0,025 mL) una volta al giorno. Qualora la dose da 0,25 mg una volta al giorno sia tollerata, proseguire con le modifiche graduali della dose.</i></p>				
<p>In caso di <u>compromissione renale</u> si prega di far riferimento alla sezione 4.2 dell'RCP, Popolazioni speciali</p>				
<p><u>Dose saltata</u> <i>Se si salta una dose, la somministrazione di una volta al giorno deve essere ripresa alla dose prescritta con la successiva dose prevista.</i></p>				
<p>La durata della RF è di 14 giorni (il limite inferiore di prescrivibilità è 7 giorni)</p>				
<input type="radio"/>	Data richiesta farmaco	../../...		
<input type="radio"/>	Posologia di IMCIVREE	0,25 mg una volta al giorno		
		0,5 mg una volta al giorno		
		1 mg una volta al giorno		
		2 mg una volta al giorno		
		2,5 mg una volta al giorno		
		3 mg una volta al giorno		
<input type="radio"/>	Dose/die	...mg		
<input type="radio"/>	Dose totale	...mg		

O	Numero di cicli per RF	1	RF1	
		2	da RF2 fino a Riv 1(3 mesi)	
		3	da RF dopo Riv1	
		4		
Da RF2 in poi anche le domande sottostanti				
O	E' stata saltata qualche dose?	Si		
		No		
O	Numero di dosi saltate		se numero di cicli per RF=1, max 14 se numero di cicli per RF=2, max 28	
O	Il paziente ha avuto una reazione nociva e non voluta al medicinale nel ciclo precedente?	Si		
		No		
O	Funzionalità renale (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		Compromessa		
E	Se <i>compromessa</i> , indicare il grado di compromissione renale	Lieve (eGFR 60-90 ml/min/1,73 m ²)		
		Moderata (eGFR 30-60 ml/min/1,73 m ²)		
		Grave (eGFR <30 ml/min/1,73 m ²)		
		Malattia renale allo stadio terminale	blocca	
E	Funzionalità epatica (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		Compromessa	blocca	

4- Scheda Dispensazione Farmaco (DF)				
	Lista AIC "principio attivo"	Numero di confezioni/partizionamento		
O	049605013 - 1 fiala multidose da 1 ml, 10 mg/ml soluzione per infusione SC	0, 1,..., n	Se posologia 0,5 mg una volta al giorno max 1 fiala	
			Se posologia 1 mg una volta al giorno max 2 fiale	
			Se posologia 2 mg una volta al giorno max 3 fiale	
			Se posologia 2,5 mg una volta al giorno max 4 fiale	
			Se posologia 3 mg una volta al giorno max 5 fiale	
5- Scheda Rivalutazione (RV)				
ATTENZIONE: le rivalutazioni obbligatorie sono a tempo 3, 6 e 12 mesi . Le successive ogni 6 mesi			testo fisso	
O	Data di RV	../../....		
O	Ci sono state reazioni avverse al medicinale?	Si	link RNFV	
		No		
E	E' stata eseguita una visita dermatologica secondo quanto indicato nell'RCP?	Si		
		No	blocca	
E	Sono state monitorate la frequenza cardiaca e la pressione sanguigna secondo quanto indicato nell'RCP?	Si		
		No	blocca	

O	Il paziente presenta anamnesi positiva per depressione o altri disturbi psichiatrici maggiori a rischio suicidario?	Si		
		No		
E	E' stata effettuata una valutazione psichiatrica che non ha evidenziato controindicazioni particolari all'uso di Imcivree	Si, senza evidenze di controindicazioni al trattamento		
		Si, con evidenze di controindicazioni al trattamento	blocca	
		No, non è stata effettuata la valutazione psichiatrica	blocca	
O	Il paziente ha una diagnosi psichiatrica di	depressione		
		schizofrenia		
		disturbo bipolare		
		manifesta pensieri o comportamenti suicidari		
		nessuna patologia		
		altro		

O	La condizione psichiatrica presente al basale è	migliorata		
		stabile		
		peggiolata		
		non era presente patologia psichiatrica al basale		
O	Valutazione della fame su scala Likert	..	<i>domanda per paziente ≥ 12 anni max 11 punti</i>	
O	Peso	...kg		
O	Δpeso	...%	<p>Variazione di Peso= [(peso in Riv - peso in EDC)/peso in EDC] x 100</p> <p>in Riv 1 (3 mesi): solo per ≥ 18 anni blocca se > -4%</p> <p>in Riv 2 (6 mesi) : solo per ≥ 18 anni blocca se > -7%</p> <p>da Riv 3 (12 mesi) : solo per ≥ 18 anni blocca se > -10%</p>	<p>Questi blocchi sono validi solo per pazienti che già al momento dell'EDC erano ≥ 18 anni</p>

O	BMI	...kg/m ²		Queste domande compaiono sempre. I blocchi si applicano solo per pazienti <18 anni in EDC e ≥ 18 anni in RIV
E	ΔBMI	...%	<p><i>[(BMI in Riv - BMI in EDC)/BMI in EDC] x 100</i></p> <p>in Riv 1 (3 mesi):blocca e manda a FT se > -4</p> <p>in Riv 2 (6 mesi) :</p> <p><i>blocca e manda a FT se > -7</i></p> <p>da Riv 3 (12 mesi) :</p> <p><i>blocca e manda a FT se > -10</i></p>	
O	BMI z-score			Queste domande (con i relativi blocchi) compaiono solo per pazienti < 18 anni sia in EDC che in RIV
E	ΔBMI z-score	...	<p><i>Riv1: blocca se > -0.10</i></p> <p><i>Riv2: blocca se > -0.15</i></p> <p><i>da Riv3 in poi: blocca se > -0.20</i></p>	
O	Valutazione della fame su scala Likert	...		
O	Funzionalità renale (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		Compromessa		

E	Se <i>compromessa</i> , indicare il grado di compromissione renale	Lieve (eGFR 60-90 ml/min/1,73 m ²)		
		Moderata (eGFR 30-60 ml/min/1,73 m ²)		
		Grave (eGFR <30 ml/min/1,73 m ²)		
		Malattia renale allo stadio terminale	<i>blocca</i>	
E	Funzionalità epatica (paragrafo 4.2 RCP)	Normale		
		Compromessa	<i>blocca</i>	
O	Il paziente prosegue il trattamento?	Sì		
		No	<i>compilare FT</i>	

6- Scheda Fine Trattamento (FT)				
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....		
<input type="radio"/>	Causa del FT	Progressione di malattia	link RNFV	
		Tossicità al medicinale	link RNFV	
		Perso al follow up		
		Decisione Clinica		
		Decisione Paziente		
		Chiusura monitoraggio		
		Causa non dipendente dal farmaco		
		<i>Decesso</i>		
<input type="radio"/>	Se decesso indicare se il motivo del FT è:	Progressione di malattia	link RNFV	
		Tossicità al medicinale	link RNFV	
		Altro		
<input type="radio"/>	Se decesso indicare la data del decesso:	.././....		
<input type="radio"/>	Peso	...kg		
<input type="radio"/>	Δpeso	...%	$[(\text{peso in FT} - \text{peso in EDC}) / \text{peso in EDC}] \times 100$	
<input type="radio"/>	BMI	...kg/m ²		Queste domande compaiono solo per pazienti ≥ 18 anni
<input type="radio"/>	ΔBMI	...%	$[(\text{BMI in FT} - \text{BMI in EDC}) / \text{BMI in EDC}] \times 100$	
<input type="radio"/>	BMI z-score			Queste domande compaiono solo per pazienti < 18 anni
<input type="radio"/>	ΔBMI z-score	...		
<input type="radio"/>	Valutazione della fame su scala Likert	..	≥ 12 anni max 11 punti	