


E	Campo obbligatorio ai fini dell'eleggibilità	KAFTRIO (ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor) Fibrosi cistica Eterozigoti F/G - Eterozigoti F/RF - Eterozigoti F/non classificata o non identificata												
O	Campo obbligatorio													
<p>Indicazione autorizzata e rimborsata: Kaftrio® è indicato in un regime di associazione con ivacaftor per il trattamento della fibrosi cistica (FC) in pazienti di età pari e superiore a 2 anni che hanno almeno una mutazione F508del nel gene regolatore della conduttanza transmembrana della fibrosi cistica (CFTR)</p> <p>In questo registro viene monitorata la seguente popolazione: trattamento della fibrosi cistica (FC) in pazienti di età pari e superiore a 2 anni, che sono eterozigoti per F508del nel gene CFTR con una mutazione:</p> <ul style="list-style-type: none"> - di gating (genotipo F/G) oppure - di funzione residua (genotipo F/RF) oppure - non classificata (genotipo F/non classificata) oppure - non identificata (genotipo F/non identificata). 														
<div>1- Scheda Registrazione Paziente (RP)</div> <table border="1"> <tr> <td>E</td> <td>Età (anni)</td> <td>≥ 2 anni</td> </tr> </table>				E	Età (anni)	≥ 2 anni								
E	Età (anni)	≥ 2 anni												
<div>2- Scheda Eleggibilità e Dati Clinici (EDC)</div> <p>Secondo l'European Consensus Group (Bilton et al., 2011), si definisce esacerbazione polmonare una riacutizzazione con necessità di ulteriore trattamento antibiotico <u>in almeno due delle seguenti</u> condizioni:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1- Variazione del volume o del colore dell'espettorato; 2- Aumento della tosse; 3- Aumento del malessere generale, stanchezza o letargia; 4- Anoressia o perdita di peso; 5- Riduzione della funzionalità polmonare del 10% o alterazioni radiografiche; 6- Aumento della dispnea. 														
<p>Punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) Quality of life was measured using the Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised (CFQ-R, a validated disease-specific instrument that measures health-related quality of life for people with CF). There are 3 versions of the CFQ-R currently available:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Teen/Adult version for ages 14 through adulthood • Child version for children ages 6 to 13 years • Parent version for children ages 6 to 13 years <p>http://www.psy.miami.edu/cfq_QLab/</p>														
<p>Sezione relativa al 'Paziente già in trattamento' secondo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - DM 07/09/2017 o - Legge 648/96 (senza monitoraggio tramite i registri AIFA) o - Legge 326/2003 Art. 48 o - Studi clinici. <p>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 SSN. Nel periodo di trattamento precedente alla rimborsabilità SSN non vengono applicati MEA.</p> <table border="1"> <tr> <td>O</td> <td>Il paziente è già in trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor</td> <td> <div>Si</div> <div>No</div> </td> </tr> </table> <p>I due campi sottostanti si aprono se risposto Si alla domanda sopra</p> <table border="1"> <tr> <td>O</td> <td>Data inizio trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor</td> <td>.././....</td> <td>data inizio trattamento < data inizio monitoraggio</td> </tr> <tr> <td>O</td> <td>Indicare il numero di RF/DF già effettuate (1 RF = 4SETT di trattamento)</td> <td></td> <td>>0</td> </tr> </table>				O	Il paziente è già in trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor	<div>Si</div> <div>No</div>	O	Data inizio trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor	.././....	data inizio trattamento < data inizio monitoraggio	O	Indicare il numero di RF/DF già effettuate (1 RF = 4SETT di trattamento)		>0
O	Il paziente è già in trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor	<div>Si</div> <div>No</div>												
O	Data inizio trattamento con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor	.././....	data inizio trattamento < data inizio monitoraggio											
O	Indicare il numero di RF/DF già effettuate (1 RF = 4SETT di trattamento)		>0											

E	Il paziente è portatore di mutazione <i>F508del</i> a livello del gene CFTR	Si, in omozigosi	blocco
		Si, in eterozigosi	<div>Testo fisso: per pazienti con mutazione del gene F508del in omozigosi o in eterozigosi con una mutazione a funzione minima (F/MF), si deve far riferimento al registro di Kaftrio Omozigoti - Eterozigoti F/MF</div>
		No	
Se risposto "Si, in eterozigosi" alla domanda precedente si apre la domanda sottostante			
E	Indicare la mutazione in eterozigosi	Eterozigosi con mutazione a funzione minima (genotipo F/MF)	blocco
		Eterozigosi con mutazione di <i>gating</i> (genotipo F/G)	
		Eterozigosi con mutazione a funzione residua (genotipo F/RF)	
		Eterozigosi con mutazione non classificata	
		Eterozigosi con mutazione non identificata	
Se risposto "Mutazione di <i>gating</i> " (F/G) alla domanda precedente si apre la domanda sottostante			
O	Selezionare la mutazione di classe III o mutazione di <i>gating</i> (F/G)	G551D	combobox
		G1244E	
		G1349D	
		G178R	
		G551S	
		S1251N	
		S1255P	
		S549N	
		S549R	
		R117H	
		Altra mutazione	
O	Se <i>altra mutazione</i> , specificare altra mutazione di <i>gating</i>	...	testo libero
E	Se <i>altra mutazione</i> , è stata preliminarmente verificata la corretta appartenenza della mutazione alla categoria di mutazioni di <i>gating</i> ?	Si	
		No	blocco
Se risposto "Mutazione a funzione residua" (F/RF) alla domanda precedente si apre la domanda sottostante			
O	Selezionare la mutazione a funzione residua (F/RF)	P67L	combobox
		R347H	
		R117C	
		L206W	
		R352Q	
		A455E	
		D579G	
		711+3A→G	
		S945L	
		S977F	
		R1070W	
		D1152H	
		2789+5G→A	
		3272-26A→G	
		3849+10kbc→T	
		Altra mutazione	
O	Se <i>altra mutazione</i> , specificare altra mutazione a funzione residua	...	testo libero
E	Se <i>altra mutazione</i> , è stata preliminarmente verificata la corretta appartenenza della mutazione alla categoria di mutazioni a funzione residua ?	Si	
		No	blocco
O	La presenza delle mutazioni è confermata in un laboratorio che partecipa ai controlli di qualità dell'ISS, Istituto Superiore di Sanità?	Si	combobox
		No	
		Informazione non disponibile	
E	Il paziente è	Stato sottoposto a trapianto di organo	blocco
		Iscritto in lista per trapianto di organo	
		Nessuna delle due opzioni sopra	
O	Il paziente è stato precedentemente trattato con altri farmaci modulatori del CFTR	Si	
		No	
O	Specificare i precedenti trattamenti	Kalydeco in monoterapia	si apre se risposto Si alla domanda sopra. Campo a selezione multipla
		Symkevi (in associazione a Kalydeco)	
O	Durata del trattamento	<1 anno	campo (combobox) che si apre per ogni voce selezionata al campo sopra "specificare i precedenti trattamenti"
		≥1 anno	
O	Motivo dell'interruzione	inefficacia/risposta insufficiente	campo (combobox) che si apre per ogni voce selezionata al campo sopra "specificare i precedenti trattamenti"
		tossicità	
		decisione medica	
		decisione del paziente/genitore	
		passaggio ad altra terapia	
		altro motivo	

o	Periodo trascorso dall'interruzione del trattamento	<1 anno	campo (combobox) che si apre se risposto ≥1 anno alla domanda "Durata del trattamento..."
		≥1 anno	
o	Il paziente effettua i seguenti trattamenti standard	Fisioterapia respiratoria	selezione multipla
		Ossigenoterapia	
		Ventilazione non invasiva	
		Farmacologici	
o	In caso di Farmacologici, indicare i farmaci in prescrizione continuativa:	Antibiotici inalatori	selezione multipla
		Antibiotici sistemici (cicli periodici programmati)	
		Broncodilatatori (specificare)	
		Steroidi inalatori	
		Steroidi sistemici (prescrizioni prolungate oltre i 30 gg dall'ultimo controllo o nell'ultimo trimestre)	
		Insulina	
		Terapia per osteoporosi (specificare)	
		Altro	
Se Altro, specificare		...	testo libero
o	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare:	Tobramicina	
		Aztreonam lisinato	
		Colimicina	
		Altro	
Se Altro, specificare		...	testo libero
o	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare se il trattamento è stato:	Continuo	
		A mesi alterni	
		Sporadico	
o	Per ogni "(specificare)" alle voci della terapia farmacologica si apre questo campo	...	testo libero
o	Il paziente è affetto anche da:	Diabete FC correlato	selezione multipla
		Infertilità maschile	
		Epatopatia	
		Disfunzione cardiaca	
		Osteoporosi	
		Pancreatite acuta ricorrente	
		Nessuna delle voci sopra	

		Altro	
O	Se Altro, specificare	...	testo libero
O	Funzionalità pancreatica esocrina	Normale	
		Compromessa	
E	Il paziente è stato sottoposto ad esami oftalmologici prima dell'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor?	Si	
		No	blocco solo se età <18 anni
E	Il paziente è affetto da rari problemi ereditari di intolleranza al galattosio, da deficit di Lpp lattasi o di malassorbimento di glucosio-galattosio?	Si	blocco (da RCP di Kalydeco)
		No	
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/L) alla diagnosi di Fibrosi Cistica	Disponibile	
		Non disponibile	
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare valore del Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/L)	...	
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/L) prima dell'inizio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	..	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
O	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) 3 -6 mesi prima dell'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%)	...	valore numerico intero
O	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	
E	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) all'avvio con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	blocco, tranne se paziente di età <6 anni
E	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%)	...	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
E	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	blocco
E	Test della distanza percorsa a piedi in 6 minuti - 6MWT-	Disponibile	
		Non disponibile	blocco tranne se "pz già in trattamento" o paziente di età <6 anni
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del 6MWT (m)	...	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
O	Numero di esacerbazioni polmonari nell'anno precedente all'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	valore numerico incluso lo zero	valore numerico intero, utile per il calcolo della variazione in RIV
O	Numero di esacerbazioni polmonari nell'anno precedente all'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	valore numerico incluso lo zero	editabile se al campo precedente valore ≠0, altrimenti riporta "0" di default;
E	Punteggio totale CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) all'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	blocco tranne se "pz già in trattamento" o paziente di età <6 anni
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il punteggio del CFQ-R		valore da 0-100. Valore utile per il calcolo della variazione in RIV
O	Peso del paziente (kg)	..	
O	Altezza (m)	..	
O	BMI (kg/m ²)	..	calcolo in automatico
O	BMI z score (SDS) (http://www.siedp.it/pagina/151/growth+calculator+3)	...	questo campo si apre solo se età <20 aa

3- Scheda Richiesta Farmaco (RF)																			
I pazienti pediatrici di età compresa tra 2 e meno di 6 anni devono ricevere la dose indicata nella Tabella 1																			
<table><tr><th colspan="4">Tabella 1: Raccomandazioni posologiche per i pazienti di età compresa tra 2 e meno di 6 anni</th></tr><tr><th>Età</th><th>Peso</th><th>Dose della mattina</th><th>Dose della sera</th></tr><tr><td rowspan="2">Da 2 a meno di 6 anni</td><td>Da 10 kg a < 14 kg</td><td>Una bustina di ivacaftor 60 mg/tezacaftor 40 mg/elexacaftor 80 mg granulato</td><td>Una bustina di ivacaftor 59,5 mg granulato</td></tr><tr><td>≥ 14 kg</td><td>Una bustina di ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg granulato</td><td>Una bustina di ivacaftor 75 mg granulato</td></tr></table>				Tabella 1: Raccomandazioni posologiche per i pazienti di età compresa tra 2 e meno di 6 anni				Età	Peso	Dose della mattina	Dose della sera	Da 2 a meno di 6 anni	Da 10 kg a < 14 kg	Una bustina di ivacaftor 60 mg/tezacaftor 40 mg/elexacaftor 80 mg granulato	Una bustina di ivacaftor 59,5 mg granulato	≥ 14 kg	Una bustina di ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg granulato	Una bustina di ivacaftor 75 mg granulato	
Tabella 1: Raccomandazioni posologiche per i pazienti di età compresa tra 2 e meno di 6 anni																			
Età	Peso	Dose della mattina	Dose della sera																
Da 2 a meno di 6 anni	Da 10 kg a < 14 kg	Una bustina di ivacaftor 60 mg/tezacaftor 40 mg/elexacaftor 80 mg granulato	Una bustina di ivacaftor 59,5 mg granulato																
	≥ 14 kg	Una bustina di ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg granulato	Una bustina di ivacaftor 75 mg granulato																
La dose della mattina e la dose della sera devono essere assunte a circa 12 ore di distanza con alimenti contenenti grassi (vedere Modo di somministrazione).(RCP, paragrafo 4.2)																			
Per pazienti con età ≥ 6 a < 12 anni e con peso < 30 kg, la dose raccomandata è di due compresse di Kaftrio (ognuna contenente ivacaftor 37,5 mg/tezacaftor 25 mg/elexacaftor 50 mg) assunte al mattino e una compressa di ivacaftor 75 mg assunte alla sera, a circa 12 ore di distanza, con alimenti contenenti grassi.																			
Per pazienti con età ≥ 6 a < 12 anni e con peso ≥ 30 kg, e per pazienti con età ≥ 12 anni, la dose raccomandata è di due compresse di Kaftrio (ognuna contenente ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg) assunte al mattino e una compressa di ivacaftor 150 mg assunta alla sera, a circa 12 ore di distanza.				testo fisso															
Le dosi di Kaftrio e Kalydeco devono essere aggiustate in caso di somministrazione concomitante con moderati e forti inibitori del CYP3A (vedi par. 4.2 e Tabella 2 RCP)																			
Un aumento delle transaminasi è comune nei pazienti affetti da FC ed è stato osservato in alcuni pazienti trattati con ivacaftor/tezacaftor/elexacaftor (IVA/TEZ/ELX) in associazione a ivacaftor. Si raccomanda di eseguire valutazioni delle transaminasi (ALT e AST) per tutti i pazienti prima di iniziare il trattamento, ogni 3 mesi durante il primo anno di trattamento e successivamente ogni anno. Per i pazienti con anamnesi positiva per livelli di transaminasi elevati, si deve considerare un monitoraggio più frequente (vedi par. 4.4 e 4.8 RCP).																			
Nei pazienti con compromissione epatica moderata (Child-Pugh Classe B), l'uso di Kaftrio deve essere considerato solo in presenza di una chiara esigenza medica e se si prevede che i benefici superino i rischi. L'eventuale uso richiede cautela e l'impiego di una dose ridotta (vd Tabella 3 RCP).																			
Non sono stati condotti studi in pazienti con compromissione epatica severa (Child-Pugh Classe C), tuttavia si prevede un'esposizione più elevata rispetto ai pazienti con compromissione epatica moderata. I pazienti con compromissione epatica severa non devono essere trattati con Kaftrio																			
Non è raccomandato un aggiustamento della dose per i pazienti con compromissione epatica lieve (Child-Pugh Classe A).																			
Compromissione renale Non è raccomandato un aggiustamento della dose per i pazienti con lieve e moderata compromissione renale. Non vi è esperienza in pazienti con compromissione renale severa o malattia renale allo stadio terminale (vedere paragrafi 4.4 e 5.2).																			
La durata di una RF è di 28 giorni. Utilizzando il campo "Numero di somministrazioni per richiesta farmaco" è possibile effettuare richieste cumulative della durata fino a 3 mesi.																			
O	Data richiesta farmaco	../-./....																	
O	Ci sono state reazioni avverse nel ciclo precedente?	Si		Dalla RF2, se risposta Si, si apre di lato il link alla RNFV															
		No																	
O	Peso del paziente (kg)			≥10Kg															
O	Il paziente fa uso concomitante di moderati inibitori del CYP3A (ad es. fluconazolo, eritromicina, verapamil) (vd RCP 4.2, 4.4 e 4.5)	Si	check di congruenza con posologia 2 di Kaftrio e Kalydeco																
		No																	
O	Il paziente fa uso concomitante di forti inibitori del CYP3A (ad es. ketoconazolo, itraconazolo, posaconazolo, voriconazolo, telitromicina e claritromicina) (vd RCP 4.2, 4.4 e 4.5)	Si	check di congruenza con posologia 3 di Kaftrio e nessuna posologia per Kalydeco																
		No																	
E	Il paziente fa uso concomitante di forti induttori del CYP3A (ad es. rifampicina, rifabutina, fenobarbital, carbamazepina, fenitoina ed erba di S. Giovanni) (vd. RCP 4.4 e 4.5)	Si	blocco																
		No																	
1) Pazienti con età ≥2 a < 6 anni con peso da 10kg a <14 kg				tale campo si apre se età ≥ 2 < 6 anni AND peso ≥10kg <14kg															
	Kaftrio																		
O	Dose richiesta (mg)	Una bustina di ivacaftor 60 mg/tezacaftor 40 mg/elexacaftor 80 mg granulato al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)																
		una bustina di ivacaftor 60 mg/tezacaftor 40 mg/elexacaftor 80 mg (IVA/TEZ/ELX) granulato a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A																
		Una bustina di IVA 60 mg/TEZ 40 mg/ELX 80 mg granulato due volte alla settimana per 4 settimane	posologia 3 (ridotta): se forti inibitori CYP3A																
		Una bustina di IVA 60 mg/TEZ 40 mg/ELX 80 mg granulato cinque volte alla settimana per 4 settimane	posologia 4 (ridotta): se Child - Pugh classe B																
O	Numero di somministrazioni per richiesta farmaco (1= 28 gg di terapia; 2= 56 gg; 3= 84 gg)	1	questo campo è valido anche per Kalydeco, se prescritto																
		2																	
		3																	
O	Dose totale richiesta (mg)	...		calcolo automatico															
	Kalydeco			questa sezione non si visualizza se uso concomitante di forti inibitori CYP3A oppure se Child-Pugh di classe B o C															
O	Dose richiesta (mg)	Una bustina di ivacaftor 59,5 mg granulato al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)																
		una bustina di ivacaftor 59,5 mg (IVA) granulato a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A																
O	Dose totale richiesta (mg)	...		calcolo automatico															

2) Pazienti con età ≥2 < 6 anni con peso da ≥14 kg			tale campo si apre se età ≥ 2 < 6 anni AND peso >14kg
	Kaftrio		
O	Dose richiesta (mg)	Una bustina di ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg granulato al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		Una bustina di ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg (IVA/TEZ/ELX) granulato a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
		Una bustina di IVA 75 mg/TEZ 50 mg/ELX 100 mg granulato due volte alla settimana per 4 settimane	posologia 3 (ridotta): se forti inibitori CYP3A
		Una bustina di IVA 75 mg/TEZ 50 mg/ELX 100 mg granulato cinque volte a settimana	posologia 4 (ridotta): se Child - Pugh classe B
O	Numero di somministrazioni per richiesta farmaco (1= 28 gg di terapia; 2= 56 gg; 3= 84 gg)	1	questo campo è valido anche per Kalydeco, se prescritto
		2	
		3	
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
	Kalydeco		questa sezione non si visualizza se uso concomitante di forti inibitori CYP3A oppure se Child-Pugh di classe B o C
O	Dose richiesta (mg)	Una bustina di ivacaftor 75 mg granulato al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		Una bustina di ivacaftor 75 mg (IVA) granulato a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
3) Pazienti con età ≥ 6 < 12 anni con peso < 30 kg			tale campo si apre se età ≥ 6 < 12 anni AND peso < 30 kg
	Kaftrio		
O	Dose richiesta (mg)	2 compresse (ivacaftor 37,5 mg/tezacaftor 25 mg/elexacaftor 50 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		2 compresse (ivacaftor 37,5 mg/tezacaftor 25 mg/elexacaftor 50 mg) a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
		2 compresse (ivacaftor 37,5 mg/tezacaftor 25 mg/elexacaftor 50 mg) due volte a settimana per 4 settimane	posologia 3 (ridotta): se forti inibitori CYP3A
		2 compresse al giorno alternate a 1 compressa (ivacaftor 37,5 mg/tezacaftor 25 mg/elexacaftor 50 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 4 (ridotta): se Child - Pugh classe B
O	Numero di somministrazioni per richiesta farmaco (1= 28 gg di terapia; 2= 56 gg; 3= 84 gg)	1	questo campo è valido anche per Kalydeco, se prescritto
		2	
		3	
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
	Kalydeco		questa sezione non si visualizza se uso concomitante di forti inibitori CYP3A oppure se Child-Pugh di classe B o C
O	Dose richiesta (mg)	1 compressa (ivacaftor 75 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		1 compressa (ivacaftor 75 mg) a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
4) Pazienti con età ≥ 6 a < 12 anni con peso ≥ 30 kg			tale campo si apre se età ≥ 6 < 12 anni AND peso ≥ 30 kg OR età ≥ 12 anni
5) Pazienti con età ≥ 12 anni			
	Kaftrio		
O	Dose richiesta (mg)	2 compresse (ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		2 compresse (ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg) a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
		2 compresse (ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg) due volte a settimana per 4 settimane	posologia 3 (ridotta): se forti inibitori CYP3A
		2 compresse al giorno alternate a 1 compressa (ivacaftor 75 mg/tezacaftor 50 mg/elexacaftor 100 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 4 (ridotta): se Child - Pugh classe B
O	Numero di somministrazioni per richiesta farmaco (1= 28 gg di terapia; 2= 56 gg; 3= 84 gg)	1	questo campo è valido anche per Kalydeco, se prescritto
		2	
		3	
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico

	Kalydeco		questa sezione non si visualizza se uso concomitante di forti inibitori CYP3A oppure se Child-Pugh di classe B
O	Dose richiesta (mg)	1 compressa (ivacaftor 150 mg) al giorno per 4 settimane	posologia 1 (raccomandata)
		1 compressa (ivacaftor 150 mg) a giorni alterni per 4 settimane	posologia 2 (ridotta): se moderati inibitori CYP3A
O	Dose totale richiesta (mg)	...	calcolo automatico
O	Funzionalità renale (CLCr)	Normale (≥90 mL/min)	
		Compromessa	
E	Se compromessa, indicare il grado dell'insufficienza renale (CLCr)	Lieve (60-89 mL/min)	
		Moderata (30-59 mL/min)	
		Grave (15-29 mL/min)	blocco
		Terminale (<15 mL/min)	blocco
O	Funzionalità epatica	Normale	
		Compromessa	
E	Se compromessa, indicare il grado dell'insufficienza epatica	Child-Pugh Classe A	in questi casi prescrivere solo Kaftrio blocco
		Child-Pugh Classe B	
		Child-Pugh Classe C	
O	ALT	Normale	
		Elevato	
E	Se elevato, specificare:	<3 x ULN	AND bilirubina ≥2xULN: blocco blocca
		3≤ x ULN <5	
		≥5 x ULN	
O	AST	Normale	
		Elevato	
E	Se elevato, specificare:	<3 x ULN	AND bilirubina ≥2xULN: blocco Blocca
		3≤ x ULN <5	
		≥5 x ULN	
O	Bilirubinemia totale	Normale	
		Elevata	
E	Se elevata, specificare:	<2 x ULN	AND 3 ≤ ALT (OR AST)<5: blocco
		≥2 x ULN	

4- Scheda Dispensazione Farmaco (DF)			
O	Data dispensazione farmaco		
	Lista AIC KAFTRIO	Numero di confezioni/partizionamento	
O	AIC 048984025/E: 37,5 mg/25 mg/50 mg compresse rivestite con film, 56 compresse		
O	AIC 048984013/E: 75 mg/50 mg/100 mg compresse rivestite con film, 56 compresse		
O	AIC 048984037/E: 60 mg / 40 mg / 80 mg granulato, 28 bustine		
O	AIC 048984049/E: 75 mg / 50 mg / 100 mg granulato, 28 bustine		
	Lista AIC KALYDECO	Numero di confezioni/partizionamento	
O	AIC 043519077/E: 75mg - compresse rivestite con film-blister da 28 compresse		
O	AIC 043519053/E: 150 mg - compresse rivestite con film-blister da 28 compresse		
O	AIC 043519089/E: 59,5mg granulato, 28 bustine		
O	AIC 43519040/E: 75mg granulato, 56 bustine		
O	AIC 043519091/E: 75mg granulato, 28 bustine		

5- Scheda Rivalutazione (RV)			
Le prime due RIV sono obbligatorie ogni sei RF, le successive ogni 12 RF			
O	Data di RIV	.././....	
O	Peso del paziente (kg) in questa RIV	..	
O	Variazione assoluta dal basale del peso (kg)	in automatico	
O	Altezza (m)	..	
O	BMI (kg/m ²) in questa RIV	in automatico	
O	BMI z score (SDS) in questa RIV (http://www.siedp.it/pagina/151/growth+calculator+3)		questo campo si apre solo se età <20 aa
O	Variazione assoluta dal basale del BMI (kg/m ²)	in automatico	
O	Variazione relativa dal basale del BMI (%)	in automatico	
O	Variazione relativa dal basale del BMI z score (%)	in automatico	
O	Test del sudore (cloruro nel sudore in mmol/l) in questa RIV	..	
O	Variazione in % del cloruro nel sudore	in automatico	
E	Volume espiratorio forzato esalato nel primo secondo (FEV ₁) (%) in questa RIV	Disponibile	
		Non disponibile	blocco, tranne se paziente di età <6 anni
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del FEV ₁ (%) in questa RIV		valore numerico intero
E	Se disponibile alla domanda sopra, indicare se la spirometria è stata effettuata in condizioni di stabilità clinica (non in concomitanza di esacerbazione polmonare)	Si	
		No	blocco
O	Variazione assoluta dal basale del FEV1 (%) previsto	in automatico	
E	Variazione relativa dal basale del FEV1 (%) previsto	in automatico	
E	Test della distanza percorsa a piedi in 6 minuti - 6MWT- in questa RIV	Disponibile	
		Non disponibile	blocco, tranne se paziente di età <6 anni
O	Se disponibile alla domanda precedente, indicare il valore del 6MWT (m) in questa RIV		valore numerico intero
O	Variazione assoluta dal basale della distanza percorsa a piedi in 6 min (m)	in automatico	
O	Variazione relativa dal basale della distanza percorsa a piedi in 6 min (%)	in automatico	
O	Numero di esacerbazioni polmonari dall'avvio del trattamento con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	valore numerico incluso lo zero	
O	Numero di esacerbazioni polmonari dall'avvio del trattamento (o nel precedente anno di trattamento) con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	valore numerico incluso lo zero	editabile se al campo precedente valore ≠0, altrimenti riporta "0" di default
O	Variazione assoluta dal basale delle esacerbazioni polmonari che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione	in automatico	
O	Variazione relativa dal basale delle esacerbazioni polmonari che hanno richiesto terapia antibiotica endovenosa o ospedalizzazione (%)	in automatico	
E	Punteggio totale CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) all'avvio della terapia con ivafactor/tezacaftor/elexacaftor	Disponibile	
		Non disponibile	blocco, tranne se paziente di età <6 anni
O	Se risposto "Disponibile": Punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R (Cystic Fibrosis Questionnaire-Revised) in questa RIV	...	valore numerico intero da 0 a 100
O	Variazione assoluta dal basale del punteggio della sfera respiratoria del CFQ-R	in automatico	
O	Funzionalità pancreatica esocrina	Normale	
		Compromessa	
E	Il paziente è	stato sottoposto a trapianto di organo	blocca la prosecuzione del trattamento: check con risposta No alla domanda "Il pz prosegue il trattamento"
		iscritto in lista per trapianto di organo	
		nessuna delle due sopra	
O	Il paziente effettua i seguenti trattamenti standard	Fisioterapia respiratoria	selezione multipla
		Ossigenoterapia	
		Ventilazione non invasiva	
		Farmacologici	
O	In caso di Farmacologici, indicare i farmaci in prescrizione continuativa:	Antibiotici inalatori	selezione multipla
		Antibiotici sistemici (cicli periodici programmati)	
		Broncodilatatori (specificare)	
		Steroidi inalatori	
		Steroidi sistemici (prescrizioni prolungate oltre i 30 gg dall'ultimo controllo o nell'ultimo trimestre)	
		Insulina	
		Terapia per osteoporosi (specificare)	
		Altro	
	Se Altro, specificare	...	

<input type="radio"/>	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare:	Tobramicina	
		Aztreonam lisinato	
		Colimicina	
		Altro (specificare)	
<input type="radio"/>	Se al campo precedente selezionato Antibiotici inalatori, specificare se il trattamento è stato:	Continuo	
		A mesi alterni	
		Sporadico	
<input type="radio"/>	Per ogni specificare alle voci della terapia farmacologica si apre questo campo	...	testo libero
<input type="radio"/>	Ci sono state reazioni avverse?	Si	link alla RNFV
		No	
<input type="radio"/>	Il paziente prosegue il trattamento?	Si	
		No	blocca la prosecuzione del trattamento, possibilità di inserire solo scheda FT
6- Scheda Fine Trattamento (FT)			
<input type="radio"/>	Data di FT	.././....	
<input type="radio"/>	Motivo del FT	Inefficacia/ Progressione della malattia	
		Tossicità al medicinale	
		Mancata (o scarsa) adesione alla terapia	
		Passaggio ad altro farmaco modulatore del CFTR	
		Decisione medica	
		Decisione del paziente/genitore	
		Gravidanza	
		Trapianto	
		Perso al follow up	
			Decesso
<input type="radio"/>	Se decesso, indicare se il motivo del decesso è:	Progressione di malattia	
		Tossicità al medicinale	
		Altro	
<input type="radio"/>	Se decesso, indicare la data del decesso:	.././....	
<input type="radio"/>	Ci sono state reazioni avverse?	Si	link alla RNFV
		No	
Di seguito si deve aprire una sezione con i parametri presenti in RIV. La compilazione della sezione non è obbligatoria se motivo del FT: tossicità, perso al follow up, decesso. Questa sezione viene richiamata in automatico dall'ultima RIV, se compilata, e comunque deve essere sempre editabile			