Załącznik B.114.

**LECZENIE CHORYCH NA OSTRĄ BIAŁACZKĘ SZPIKOWĄ (ICD-10 C 92.0)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE  WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji do programu**    * + 1. noworozpoznana ostra białaczka szpikowa (ang*. acute myeloid leukaemia* – AML) z udokumentowaną obecnością mutacji genu *FLT3* (wewnątrztandemowej duplikacji [ITD] lub mutacji w obrębie domeny kinazy tyrozynowej [TKD]);        2. pacjenci ≥18 r.ż., kwalifikujący się do intensywnej chemioterapii indukującej;        3. brak przeciwskazań wynikających z Charakterystyki Produktu Leczniczego.   Powyższe kryteria muszą być spełnione łącznie.   1. **Kryteria wykluczające udział w programie**    * + 1. ostra białaczka promielocytowa;        2. ciężka niewydolność wątroby;        3. ciężka niewydolność serca;        4. czynne, ciężkie zakażenie;        5. ciąża lub karmienie piersią;        6. nadwrażliwość na midostaurynę lub którąkolwiek substancję pomocniczą; 2. **Kryteria zakończenia udziału w programi**    * + 1. ciąża lub karmienie piersią;        2. brak skuteczności terapii – brak uzyskania całkowitej remisji choroby zgodnie z wytycznymi ekspertów European LeukemiaNet:   po maksymalnie dwóch cyklach leczenia indukującego;   * + - 1. przeprowadzenie zabiegu przeszczepienia szpiku u danego świadczeniobiorcy;       2. wznowa choroby zgodnie z wytycznymi ekspertów European LeukemiaNet w trakcie stosowania terapii podtrzymującej;       3. pojawienie się objawów toksyczności lub nadwrażliwości na terapię, które wymagają całkowitego jej zaprzestania i nie pozwalają na modyfikację dawki / czasowe wstrzymanie terapii (w oparciu o Charakterystykę Produktu Leczniczego);       4. rezygnacja pacjenta.  1. **Określenie czasu leczenia midostauryną w programie**    * + 1. leczenie indukujące – maksymalnie dwa cykle 28‑dniowe (jeżeli pierwszy cykl indukujący nie pozwolił uzyskać całkowitej remisji zgodnie z wytycznymi ekspertów European LeukemiaNet, możliwe jest podanie drugiego cyklu indukującego),        2. gdy osiągnięta zostanie całkowita remisja choroby zgodnie z wytycznymi ekspertów European LeukemiaNet po jednym lub dwóch cyklach indukujących, kontynuacja leczenia w postaci leczenia konsolidującego – do 4 cykli leczenia po 28 dni każdy;   U pacjentów będących biorcami przeszczepu krwiotwórczych komórek macierzystych (ang. *stem cell transplant* - SCT) leczenie midostauryną należy przerwać 48 godzin przed rozpoczęciem leczenia kondycjonującego poprzedzającego SCT. | 1. **Dawkowanie**   Zalecana dawka midostauryny wynosi 50 mg doustnie dwa razy na dobę.  Midostaurynę podaje się od 8. do 21. dnia 28‑dniowych cykli:   * + - 1. chemioterapii indukującej daunorubicyną i cytarabiną;       2. chemioterapii konsolidującej wysokodawkową cytarabiną;   Dawkowanie, w tym jego modyfikacje, zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * + 1. ocena stanu ogólnego (ECOG/WHO);        2. ocena chorób współistniejących (HCT-CI);        3. badania laboratoryjne:           1. morfologia krwi z rozmazem;           2. biochemia: mocznik, kreatynina, kwas moczowy, Na+, K+, Ca++, glukoza, bilirubina, AST, ALT,;           3. koagulogram: APTT, PT, fibrynogen;           4. test ciążowy (u kobiet w wieku rozrodczym);        4. badanie na obecność mutacji *FLT3* (wewnątrztandemowej duplikacji [ITD] lub mutacji w obrębie domeny kinazy tyrozynowej [TKD]).        5. EKG        6. ECHO serca (do decyzji lekarza);        7. RTG klatki piersiowej (do decyzji lekarza);        8. punkcja lędźwiowa (tylko u chorych z podejrzeniem zajęcia OUN). 2. **Monitorowanie leczenia**    * + 1. biopsja aspiracyjna szpiku wraz z oceną odpowiedzi na leczenie po pierwszym (oraz drugim jeżeli był podany) cyklu indukującym;        2. Co najmniej dwa razy w tygodniu w trakcie terapii indukującej oraz raz na tydzień w trakcie terapii konsolidującej a także przed każdym cyklem konsolidującym lub zgodnie ze wskazaniami medycznymi:           1. morfologia krwi z rozmazem;        3. Raz w tygodniu w trakcie terapii indukującej i konsolidującej, a także przed każdym cyklem konsolidującym lub zgodnie ze wskazaniami medycznymi:           1. elektrolity: Na+, K+, Ca++;           2. biochemia: AST, ALT,; kreatynina, , glukoza, bilirubina;           3. koagulogram: APTT, PT        4. Badanie EKG przed rozpoczęciem każdego cyklu lub częściej, jeżeli wymaga tego stan kliniczny pacjenta. 3. **Monitorowanie programu**    * + 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;        2. uzupełnianie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;        3. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia. |