Załącznik B.97.

**LECZENIE DOROSŁYCH CHORYCH NA PIERWOTNĄ MAŁOPŁYTKOWOŚĆ IMMUNOLOGICZNĄ (ICD-10: D69.3)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW**  **W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem**    * 1. wiek ≥18 lat;      2. rozpoznanie pierwotnej małopłytkowości immunologicznej (ITP);      3. niedostateczna odpowiedź na inne sposoby leczenia farmakologicznego np. kortykosteroidy, dożylne immunoglobuliny;      4. w przypadku kwalifikacji do leczenia:         1. eltrombopagiem – przeciwskazania do wykonania splenektomii w ocenie lokalnego zespołu ekspertów obejmującego hematologa, chirurga i anestezjologa w ośrodku prowadzącym leczenie albo nieskuteczność splenektomii objawiająca się liczbą płytek poniżej 30 000/μl lub objawami skazy krwotocznej;         2. romiplostymem – nieskuteczność splenektomii objawiająca się liczbą płytek poniżej 30 000/μl lub objawami skazy krwotocznej.   Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.  Dodatkowo, w celu kontynuacji terapii do programu lekowego mogą zostać zakwalifikowani pacjenci leczeni w ramach programu lekowego „Leczenie pediatrycznych chorych na przewlekłą pierwotną małopłytkowość immunologiczną (ICD-10 D69.3)”, którzy osiągnęli pełnoletniość, bez konieczności spełnienia pozostałych kryteriów kwalifikacji do programu lekowego - pod warunkiem niespełniania kryteriów wyłączenia z programu.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia z programu określonymi w punkcie 3.   * 1. **Kryteria wyłączenia z programu**      1. nadwrażliwość na:         1. substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą – dotyczy leczenia eltrombopagiem         2. substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą lub na białka pochodzące z Escherichia coli – dotyczy leczenia romiplostymem;      2. zaburzenia czynności wątroby:         + - wynik w skali Child-Pugh ≥ 5 – dotyczy leczenia eltrombopagiem,           - wynik w skali Child-Pugh ≥ 7 – dotyczy leczenia romiplostymem;      3. istotne zwiększenie się aktywności AlAT (powyżej trzykrotności górnej granicy normy dla lokalnego laboratorium) w przypadkach, gdy przekroczenie normy:         1. będzie narastać   albo   * + - 1. będzie utrzymywać się ≥ 4 tygodni,   albo   * + - 1. będzie związane ze zwiększeniem stężenia bilirubiny bezpośredniej,   albo   * + - 1. będzie związane z objawami klinicznymi uszkodzenia wątroby lub objawami dekompensacji wątroby   - dotyczy wyłącznie chorych leczonych eltrombopagiem;   * + 1. ciąża;     2. karmienie piersią;     3. brak odpowiedzi na leczenie:        - * eltrombopagiem w dawce 75 mg podawanej przez 4 kolejne tygodnie leczenia (4 pomiary)   lub   * + - * + romiplostymem pomimo stosowania maksymalnej dawki (10 μg/kg mc.) przez 4 kolejne tygodnie leczenia. | 1. **Dawkowanie eltrombopagu**    * 1. zalecana dawka początkowa eltrombopagu wynosi 50 mg raz na dobę;      2. dawkę leku ustala się indywidualnie w zależności od liczby płytek krwi u pacjenta – sposób modyfikacji dawkowania oraz postępowanie w okresie czasowego przerwania leczenia zostały określone w aktualnej na dzień wydania decyzji Charakterystyce Produktu Leczniczego. 2. **Dawkowanie romiplostymu**    * 1. romiplostym powinien być podawany raz w tygodniu, jako wstrzyknięcie podskórne;      2. początkowa dawka romiplostymu wynosi 1 µg/kg mc., z uwzględnieniem masy ciała pacjenta na początku leczenia;      3. następnie dawkę leku ustala się indywidualnie w zależności od liczby płytek krwi u chorego - zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem**    * 1. morfologia krwi z rozmazem;      2. parametry czynności wątroby:         + - AlAT, AspAT, bilirubina całkowita – dotyczy kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem,           - bilirubina całkowita, czas protrombinowy, stężenie albumin we krwi – dotyczy kwalifikacji do leczenia romiplostymem;      3. biopsja aspiracyjna szpiku i trepanobiopsja (wykonana w okresie 6 miesięcy przed kwalifikacją do programu lekowego) – w przypadku chorych w wieku powyżej 60 lat, z objawami układowymi i innymi nieprawidłowymi objawami;      4. badanie okulistyczne – dotyczy kwalifikacji do eltrombopagu;      5. test ciążowy u kobiet w wieku rozrodczym. 2. **Monitorowanie leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem**    * 1. badania przeprowadzane w okresie do osiągnięcia stabilnej liczby płytek (≥ 50 000/µl przez co najmniej 4 tygodnie):         1. wykonywane co 1 tydzień:            + morfologia krwi z rozmazem,         2. w przypadku leczenia eltrombopagiem - wykonywane co 2 tygodnie:            + parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita),      2. badania przeprowadzane po uzyskaniu stabilnej liczby płytek:         1. wykonywane co 1 miesiąc:            + morfologia krwi z rozmazem,            + w przypadku leczenia eltrombopagiem: parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita,);      3. w przypadku pojawienia się innych niż małopłytkowość, istotnych nieprawidłowości w morfologii krwi  – trepanobiopsja szpiku kostnego wraz z oceną włóknienia retikulinowego;      4. badania przeprowadzane w okresie czasowego przerwania leczenia:         1. wykonywane raz w tygodniu przez 4 tygodnie:            + morfologia krwi z rozmazem;      5. badanie okulistyczne co 3 miesiące – dotyczy leczenia eltrombopagiem. 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 rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące 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. |