Załącznik B.98.

**LECZENIE PEDIATRYCZNYCH CHORYCH NA PRZEWLEKŁĄ 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:**
2. wiek: od 1 do 18 roku życia;
3. rozpoznanie przewlekłej (trwającej powyżej 12 miesięcy), pierwotnej małopłytkowości immunologicznej (ITP);
4. niedostateczna odpowiedź na wcześniejsze standardowe leczenie farmakologiczne ITP z zastosowaniem dożylnych immunoglobulin i kortykosteroidów.

Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.Pacjenci pozostający w leczeniu w ramach tego programu lekowego, po osiągnięciu pełnoletniości mogą być leczeni w programie lekowym „Leczenie dorosłych chorych na pierwotną małopłytkowość immunologiczną (ICD-10 D69.3)” bez konieczności spełnienia pozostałych kryteriów kwalifikacji do ww. 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 ust. 3. 1. **Kryteria wyłączenia pacjenta z programu:**
2. nadwrażliwość na eltrombopag lub którąkolwiek substancję pomocniczą;
3. zaburzenia czynności wątroby w skali Child-Pugh ≥ 5;
4. istotne zwiększenie się aktywności AlAT (powyżej trzykrotności górnej granicy normy dla lokalnego laboratorium)w przypadkach, gdy przekroczenie normy:
5. będzie narastać,

albo1. będzie utrzymywać się ≥ 4 tygodni,

albo1. będzie związane ze zwiększeniem stężenia bilirubiny bezpośredniej,

albo1. będzie związane z objawami klinicznymi uszkodzenia wątroby lub objawami dekompensacji wątroby;
2. ciąża;
3. karmienie piersią;
4. brak odpowiedzi na leczenie eltrombopagiem w dawce 75 mg podawanej przez 4 kolejne tygodnie leczenia (4 pomiary).
 | 1. **Dawkowanie:**
2. zalecana dawka początkowa eltrombopagu wynosi:
* 50 mg raz na dobę - dla pacjentów w wieku 6-17 lat,
* 25 mg raz na dobę - dla pacjentów w wieku 1-5 lat oraz dla pacjentów pochodzenia wschodnioazjatyckiego;
1. maksymalna dawka dobowa wynosi 75 mg;
2. dawkę leku modyfikuje się indywidualnie w zależności od liczby płytek krwi pacjenta -zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego.

Celem modyfikacji dawek jest osiągnięcie minimalnej dawki pozwalającej utrzymać liczbę płytek ≥ 50x109/l. | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem:**
2. morfologia krwi z rozmazem białokrwinkowym i liczbą płytek;
3. parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, fosfataza alkaliczna);
4. badanie okulistyczne;
5. trepanobiopsja szpiku kostnego z barwieniem oceniającym włóknienie;
6. test ciążowy u kobiet w wieku rozrodczym – jeśli dotyczy.
7. **Monitorowanie leczenia:**
8. badanie przeprowadzane w pierwszych 4 tygodniach leczenia oraz w okresie występowania braku odpowiedzi:
9. wykonywane co 1 tydzień:
* morfologia krwi z rozmazem białokrwinkowym i liczbą płytek,
1. wykonywane co 2 tygodnie:
* parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, fosfataza alkaliczna);
1. badania przeprowadzane od 4. tygodnia leczenia u odpowiadających pacjentów:
2. wykonywane co 1 miesiąc:
* morfologia krwi z rozmazem białokrwinkowym i liczbą płytek,
1. wykonywane co 3 miesiące:
* parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, fosfataza alkaliczna);
1. badania przeprowadzane w przypadku wystąpienia nowych lub postępujących nieprawidłowości morfologicznych lub cytopenii:
	1. biopsja szpiku kostnego z barwieniem oceniającym włóknienie;
2. badanie wykonywane co 6 miesięcy:
	1. okresowa kontrola okulistyczna;
3. w przypadku przerwania leczenia z powodu wzrostu liczby płytek krwi powyżej 250x109/l, należy kontrolować liczbę płytek krwi 2 razy w tygodniu, aż do osiągnięcia wartość mniejszej lub równej 100x109/l.
4. **Monitorowanie programu:**
5. przekazywanie do NFZ zakresu informacji sprawozdawczo – rozliczeniowych w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia;
6. uzupełnianie danych zawartych w rejestrze pierwotnej małopłytkowości immunologicznej (SMPT - ITP), dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące oraz na zakończenie leczenia.

Dane dotyczące monitorowania leczenia należy gromadzić w dokumentacji pacjenta i każdorazowo przedstawiać na żądanie kontrolerom NFZ.  |