

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
<p>1. Kryteria kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem</p> <p>1) wiek 1-18 lat;</p> <p>2) rozpoznanie przewlekłej (trwającej powyżej 12 miesięcy), pierwotnej małopłytkowości immunologicznej (ITP);</p> <p>3) niedostateczna odpowiedź na wcześniejsze standardowe leczenie farmakologiczne ITP.</p> <p>Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.</p> <p>Do leczenia agonistą receptora trombopoetyny (rTPO) mogą być włączani pacjenci, którzy uzyskali niedostateczną odpowiedź lub wykazują nietolerancję na inny preparat z grupy agonistów rTPO, oraz spełniają kryteria kwalifikacji.</p> <p>Pacjenci pozostający w leczeniu w ramach tego programu lekowego, po osiągnięciu pełnoletności 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.</p> <p>2. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia z programu określonymi w punkcie 3.</p>	<p>1. Dawkowanie eltrombopagu</p> <p>1) zalecana dawka początkowa eltrombopagu wynosi:</p> <ul style="list-style-type: none">- 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; <p>2) maksymalna dawka dobową wynosi 75 mg;</p> <p>3) dawkę leku modyfikuje się indywidualnie w zależności od liczby płytek krwi pacjenta - zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p> <p>Celem modyfikacji dawek jest osiągnięcie minimalnej dawki pozwalającej utrzymać liczbę płytek ≥ 50 tys/μl.</p> <p>2. Dawkowanie romiplostymu</p> <p>1) romiplostym powinien być podawany raz w tygodniu, jako wstrzyknięcie podskórne;</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem</p> <p>1) morfologia krwi z rozmazem białokrwinkowym i liczbą płytek;</p> <p>2) parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, APTT, INR, albumina);</p> <p>3) badanie okulistyczne – dotyczy kwalifikacji do eltrombopagu;</p> <p>4) trepanobiopsja szpiku kostnego z barwieniem oceniającym włóknienie;</p> <p>5) test ciążowy u kobiet w wieku rozrodczym – jeśli dotyczy.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia eltrombopagiem lub romiplostymem:</p> <p>1) badania przeprowadzane w pierwszych 4 tygodniach leczenia oraz w okresie braku odpowiedzi:</p> <p>a) wykonywane co 1 tydzień:</p> <ul style="list-style-type: none">- morfologia krwi z rozmazem białokrwinkowym i liczbą płytek, <p>b) wykonywane co 2 tygodnie:</p> <ul style="list-style-type: none">- parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, APTT, INR, albumina);

3. Kryteria wyłączenia z programu

- 1) nadwrażliwość na:
 - a) substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą – dotyczy leczenia eltrombopagiem
 - b) 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:
 - a) będzie narastać,
 - albo
 - b) będzie utrzymywać się ≥ 4 tygodni,
 - albo
 - c) będzie związane ze zwiększeniem stężenia bilirubiny bezpośredniej,
 - albo
 - d) będzie związane z objawami klinicznymi uszkodzenia wątroby lub objawami dekompensacji wątroby,- dotyczy wyłącznie leczenia eltrombopagiem;
- 4) ciąża;
- 5) karmienie piersią;
- 6) brak odpowiedzi na leczenie:
 - eltrombopagiem w dawce 75 mg podawanej przez 4 kolejne tygodnie leczenia (4 pomiary)
 - lub
 - romiplostymem pomimo stosowania maksymalnej dawki (10 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc.) przez 4 kolejne tygodnie leczenia.

- 2) początkowa dawka romiplostymu wynosi 1 $\mu\text{g}/\text{kg}$ mc., z uwzględnieniem masy ciała pacjenta na początku leczenia;
- 3) następnie dawkę leku ustala się indywidualnie w zależności od liczby płytek krwi pacjenta oraz zmiany masy ciała - zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego.
Celem modyfikacji dawek jest osiągnięcie minimalnej dawki pozwalające utrzymać liczbę płytek ≥ 50 tys/ μl .

- 2) badania przeprowadzane od 4 tygodnia leczenia u odpowiadających pacjentów:
 - a) wykonywane co 1 miesiąc:
 - morfologia krwi z rozmazem białokrwińkowym i liczbą płytek,
 - b) wykonywane co 3 miesiące:
 - parametry czynności wątroby (AlAT, AspAT, bilirubina całkowita, APTT, INR, albumina);
- 3) badanie przeprowadzane w przypadku wystąpienia nowych lub postępujących nieprawidłowości w morfologii krwi:
 - a) biopsja szpiku kostnego z barwieniem oceniającym włóknienie;
- 4) badanie okulistyczne co 6 miesięcy – dotyczy leczenia eltrombopagiem;
- 5) w przypadku przerwania leczenia z powodu wzrostu liczby płytek krwi powyżej $250 \times 10^9/\text{l}$, należy kontrolować liczbę płytek krwi 1 raz w tygodniu, aż do osiągnięcia wartości mniejszej lub równej $100 \times 10^9/\text{l}$.

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.