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,   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; 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. |