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.
 |