

Nazwa programu

LECZENIE NADPŁYTKOWOŚCI SAMOISTNEJ

ICD - 10 D75.2 - nadpłytkowość samoistna

Dziedzina medycyny: hematologia.

I. Cel programu:

- 1.** zmniejszenie ryzyka wystąpienia zagrażających zdrowiu i życiu powikłań zakrzepowo-krwotocznych u chorych z nadpłytkowością samoistną opornych na hydroksymocznik lub źle znoszących (III stopień toksyczności wg WHO) ten lek,
- 2.** poprawa sprawności chorych oraz jakości ich życia.

II. Opis problemu medycznego:

Nadpłytkowość samoistną (NS) rozpoznaje się, gdy liczba płytek krwi wynosi > 600 G/l (norma 150-400 G/l) po wykluczeniu wtórnej nadpłytkowości oraz nadpłytkowości w przebiegu innych chorób mieloproliferacyjnych. NS jest klonalną chorobą układu krwiotwórczego, zależną od proliferacji prekursorów megakariocytów. Choroba może prowadzić do powstawania zakrzepów w mikrokrażeniu (80-85 % chorych) i w dużych naczyniach żylnych i tętniczych, co wiedzie do poważnych następstw w postaci, m.in. niestabilnej dławicy piersiowej, zawału mięśnia serca lub udarów mózgu. Do czynników ryzyka powikłań naczyniowych u chorych na NS należą: wiek > 60 r. ż., hipercholesterolemia, cukrzyca, nadciśnienie tętnicze, liczba płytek > 1000 G/l, w wywiadzie epizod niedokrwienności lub zakrzepowy oraz palenie tytoniu. Groźne krwawienia u chorych na NS spowodowane niewydolnością czynnościową płytek występują rzadziej niż zakrzepy.

Epidemiologia

Częstość występowania nadpłytkowości samoistnej (NS) ocenia się na 5-7/1 milion populacji, choroba ujawnia się głównie w 5 i 6 dekadzie życia.

III. Opis programu:

Świadczeniobiorcy

1. Kryteria kwalifikacji

- 1) rozpoznana nadpłytkowość samoistna;
- 2) wykluczenie innych przyczyn nadpłytkowości;
- 3) stwierdzona toksyczność hydroksymocznika (udokumentowany III stopień toksyczności według WHO);
- 4) stwierdzona niedostateczna reakcja na hydroksymocznik;
- 5) liczba płytek krwi powyżej 1 500 G/l (co najmniej 2 badania w odstępie 1 tygodnia), nawet jeżeli świadczeniobiorca nie ma objawów klinicznych;
- 6) liczba płytek 600 – 1 500 G/l (jeśli liczba płytek w okresie 2 miesięcy zwiększyła się powyżej 300 G/l albo występują objawy, które można wiązać z nadpłytkowością, względnie świadczeniobiorca miał w przeszłości powikłania zakrzepowe lub krwotoczne).

2. Określenie czasu leczenia w programie

Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.

3. Kryteria wyłączenia

- 1) nadwrażliwość na anagrelid lub którąkolwiek substancję pomocniczą;
- 2) niewydolność układu krążenia stopnia 3 lub 4;
- 3) niestabilna choroba wieńcowa;
- 4) klirens kreatyniny poniżej 30 ml/min;
- 5) aktywność aminotransferaz 5 razy większa od normy i wyższa;
- 6) brak efektu terapeutycznego po 4 tygodniach leczenia;
- 7) wystąpienie działań niepożądanych wymagające przerwania terapii;
- 8) nietolerancja laktozy;
- 9) ciąża.

Schemat podawania leków w programie

Leczenie należy rozpoczynać od dawki **anagrelidu** 0,5 mg/dobę (1 kaps.) przez pierwszy tydzień, a następnie dawkę należy zwiększać co tydzień o 0,5 mg/dobę, aż do uzyskania

normalizacji liczby płytek lub obniżenia ich liczby poniżej 600 G/l lub o 50 % w stosunku od stanu wyjściowego. Terapię należy kontynuować przy użyciu minimalnej skutecznej dawki zabezpieczającej świadczeniobiorcę, kontrolując liczbę płytek krwi co 4 tygodnie.

Monitorowanie programu:

Na monitorowanie programu składa się:

a) monitorowanie leczenia

W celu przeprowadzenia kwalifikacji pacjenta do udziału w programie i monitorowania leczenia świadczeniodawca jest zobowiązany wykonać w wyznaczonych terminach badania, których lista i harmonogram wykonania zawiera załącznik nr 1 do programu.

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

b) przekazywanie do NFZ zakresu informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych ujętych w załączniku nr 4 do umowy.

Badania diagnostyczne wykonywane w ramach programu

- **1. Badania przy kwalifikacji**
 - 1) morfologia krwi;
 - 2) oznaczenie aktywności aminotransferaz wątrobowych;
 - 3) oznaczenie stężenia kreatyniny we krwi;
 - 4) badanie podmiotowe i przedmiotowe;
 - 5) EKG.
- **2. Monitorowanie leczenia**
 - 1) morfologia krwi – oznaczenie liczby płytek krwi przynajmniej raz na 4 tygodnie;
 - 2) oznaczenie aktywności aminotransferaz wątrobowych raz na 12 tygodni;
 - 3) oznaczenie klirensu kreatyniny raz na 4 tygodnie;
 - 4) badanie podmiotowe i przedmiotowe raz na 4 tygodnie;
 - 5) EKG raz na 4 tygodnie.

Wymagania wobec świadczeniodawców udzielających świadczeń w ramach programu terapeutycznego, ujęto w załączniku nr 3 do Zarządzenia.

Załącznik nr 1 do programu

Kwalifikacja pacjenta do udziału w programie	Badania laboratoryjne	Badania inne	Uwagi
	- morfologia krwi - oznaczenie aktywności aminotransferaz wątrobowych - oznaczenie stężenia kreatyniny we krwi	- badanie podmiotowe i przedmiotowe - EKG	

Monitorowanie leczenia / termin wykonania badań	Badania laboratoryjne	Badania inne	Uwagi
	- morfologia krwi – oznaczenie liczby płytek krwi przynajmniej raz na 4 tygodnie, - oznaczenie aktywności aminotransferaz wątrobowych raz na 12 tygodni, - oznaczenie Klirens kreatyniny raz na 4 tygodnie	- badanie podmiotowe i przedmiotowe raz na 4 tygodnie, - EKG raz na 4 tygodnie	

KARTA PROGRAMU LECZENIA NADPŁYTKOWOŚCI SAMOISTNEJ

I. Dane podstawowe

PESEL chorego;

II. Dane dotyczące wskazań

Data rozpoznania

Podstawy rozpoznania:

- Cytogenetyka ujemna

- Śledziona obecna

- Nieobecność niedokrwistości

PLT max data badania

PLT max data badania

Zakrzepica tętnicza

- udar mózgu data rozpoznania

- choroba wieńcowa data rozpoznania

- zawał serca data rozpoznania

- choroba zakrzepowo-zatorowa kończyn data rozpoznania

Zakrzepica żylna

- zespół Budd-Chiari data rozpoznania

- zawał płuca data rozpoznania

- zakrzepica żył podudzia data rozpoznania

- zakrzepica żyły udowej i biodrowej data rozpoznania

- zakrzepowe zapalenie żył powierzchownych data rozpoznania

Krwotok zmniejszający Hb o więcej niż 1 g/dl.....

Lokalizacja data rozpoznania

III. Dane dotyczące wcześniejszego leczenia

Czy nadpłytkowość była wcześniej leczona

Data rozpoczęcia leczenia

Hydroksymocznik

Data rozpoczęcia

Data zakończenia

Poziom Hb<8g/dl

Data wystąpienia

neutrofile<1G/l

Data wystąpienia

PLT<50G/l data wystąpienia

IFN data rozpoczęcia.....

Data zakończenia Dawka Anagrelid

Data rozpoczęcia..... Data zakończenia.....

informacja o przyczynie zakończenia leczenia

.....

IV: Ocena wyników leczenia

Dawka

Sumarycznej dawka anagrelidu wykorzystana w leczeniu (ilość leku podana w rachunku narastającym od

początku leczenia);

PLT przed Anagrelidem Data badania.....

PLT w czasie leczenia 1 Data badania.....

PLT w czasie leczenia 2 Data badania.....
PLT w czasie leczenia 3 Data badania.....
PLT w czasie leczenia 4 Data badania.....
PLT w czasie leczenia 5 Data badania.....
Zakrzepica tętnicza Data zaburzenia
Rodzaj zakrzepicy
Zakrzepica żylna Data zaburzenia
Rodzaj
Krwotok udokumentowany Lokalizacja
Data wystąpienia
Hb przed krwotokiem
Hb po krwotoku
Wystąpienie niedokrwistości w czasie leczenia
Hb<8 g/l Data badania
neutropenia <1G/l..... Data badania
Zgon
Data zgonu
Data ostatniej obserwacji