

INDICAȚIE: - Mielofibroză primară (mielofibroză idiopatică cronică)

Această indicație se codifică la prescriere prin codul 201 (conform clasificării internaționale a maladiilor revizia a 10-a, varianta 999 coduri de boală).

- Mielofibroză secundară post-policitemie vera (PV) sau post-trombocitemie esențială (TE)

Această indicație se codifică la prescriere prin codul 201 (conform clasificării internaționale a maladiilor revizia a 10-a, varianta 999 coduri de boală).

I. CRITERII DE INCLUDERE ÎN TRATAMENT (specifice tipului de diagnostic)

1. Declarație de consimțământ pentru tratament semnată de pacient

2. Vârsta > 18 ani

3. Criterii specifice tipului de diagnostic:

a) **Mielofibroză primară** (mielofibroză idiopatică cronică)

• *Criterii majore (obligatorii):*

- Proliferare megacariocitară și atipie acompaniată, fie de fibroză colagenică, fie de fibroză reticulinică
- Excluderea diagnosticului de LGC, SMD, PV și alte neoplazii mieloid
- Evaluarea JAK2V617 sau a altor markeri clonali sau lipsa evidențierii fibrozei reactive la nivelul măduvei osoase.

• *Criterii adiționale* (îndeplinire minim 2 criterii din 4):

- Leucoeritoblastoza
- Creșterea nivelului seric al LDH
- Anemie
- Splenomegalie palpabilă.

b) **Mielofibroză secundară post-policitemie vera (PV)**

• *Criterii necesare (obligatorii):*

- Diagnostic anterior de PV conform criteriilor OMS
- Fibroză de măduvă osoasă de grad 2 - 3 (pe o scală 0 - 3) sau grad 3 - 4 (pe o scală 0 - 4)

• *Criterii adiționale* (îndeplinire minim 2 criterii din 4):

- Anemia sau lipsa necesității flebotomiei în absența terapiei citoreductive
- Tablou leucoeritoblastic în sângele periferic
- Splenomegalie evolutivă
- Prezența a minim unul din trei simptome constituționale: pierdere în greutate > 10% în 6 luni, transpirații nocturne, febră > 37.5° de origine necunoscută.

¹ Se încercuiesc criteriile care corespund situației clinico-biologice a pacientului la momentul completării formularului

c) **Mielofibroză secundară post-trombocitemie esențială (TE)**

- *Criterii necesare (obligatorii):*

- Diagnostic anterior de TE conform criteriilor OMS
- Fibroză de măduvă osoasă de grad 2 - 3 (pe o scală 0 - 3) sau grad 3 - 4 (pe o scală 0 - 4).

- *Criterii adiționale (îndeplinire minim 2 criterii din 5):*

- Anemia și scăderea hemoglobinei față de nivelul bazal
- Tablou leucoeritroblastic în sângele periferic
- Splenomegalie evolutivă
- Prezența a minim unul din trei simptome constituționale: pierdere în greutate, transpirații nocturne, febră de origine necunoscută
- Valori crescute ale LDH.

II. CRITERII DE EXCLUDERE DIN TRATAMENT

1. Hipersensibilitate la substanța activă sau la oricare dintre excipienți
2. Sarcină
3. Alăptare.

III. CRITERII DE CONTINUARE A TRATAMENTULUI

1. Menținerea consimțământului și a complianței la tratament a pacientului
2. Starea clinică a pacientului permite administrarea terapiei în condiții de siguranță
3. Probele biologice permit continuarea administrării terapiei în condiții de siguranță.

IV. CRITERII DE ÎNTRERUPERE A TRATAMENTULUI

1. Tratamentul trebuie întrerupt după 6 luni dacă nu a existat o reducere a dimensiunii splinei sau o îmbunătățire a simptomelor de la începerea tratamentului
2. Tratamentul cu ruxolitinib va fi întrerupt definitiv la pacienții care au demonstrat un anumit grad de ameliorare clinică, dacă mențin o creștere a lungimii splinei de 40% comparativ cu dimensiunea inițială (echivalentul, în mare, al unei creșteri de 25% a volumului splinei) și nu mai prezintă o ameliorare vizibilă a simptomelor aferente bolii
3. Intoleranța la tratament
4. Decizia medicului
5. Decizia pacientului.

Subsemnatul, dr....., răspund de realitatea și exactitatea completării prezentului formular.

Data:

Semnătura și parafa medicului curant

Originalul dosarului pacientului, împreună cu toate documentele anexate (evaluări clinice și buletine de laborator sau imagistice, consimțământul informat, declarația pe propria răspundere a pacientului, formularul specific, confirmarea înregistrării formularului etc.), constituie documentul-sursă față de care, se poate face auditarea/controlul datelor completate în formular.