

RUXOLITINIBUM

Indicatii:

- Pacienți > 18 ani cu:
 - mielofibroza primara/secundara (postPV sau postTE) ce prezintă
 - **splenomegalie** semnificativa clinic sau **simptome constituționale** (pierdere in greutate>10% in 6 luni; transpirații nocturne; febra >37,5⁰C de origine necunoscuta)(**OBLIGATORIU PENTRU APROBARE**)

Criterii de excludere:

- sarcina si alaptare
- hipersensibilitate la substanta activa / excipienti (lactoza monohidrat)

Documente necesare:

A. INITIERE TRATAMENT:

Mielofibroza primara	Mielofibroza secundara	
	Post PV	Post TE
<ul style="list-style-type: none">- hemoleucograma (hemoglobina, hematocrit, numar leucocite, numar trombocite) + formula leucocitara: tablou leucoeritroblastic- LDH seric crescut- JAK2V617 / alti markeri clonali- Examen molecular: BCR-ABL sau ex FISH sau ex citogenetic → negative- Punctie-biopsie osteomedulara:<ul style="list-style-type: none">• proliferare megacariocitara si atipie + fibroza colagenica / reticulinea sau• in lipsa fibrozei semnificative: proliferare megacariocitara si atipie + proliferare granulocitara ± eritropoieza scazuta = stadiul prefibrotic;• lipsa fibrozei reactive (boala inflamatorie sau alt neoplasm subiacent) in cazul absentei markerilor clonali- Dovada existentei si dimensiunea splenomegaliei (scrisoare medicala sau ecografie abdominala)	<ul style="list-style-type: none">- hemoleucograma (hemoglobina, hematocrit, numar leucocite, numar trombocite) + formula leucocitara: tablou leucoeritroblastic; anemie- Examen molecular: BCR-ABL sau ex FISH sau ex citogenetic → negative- JAK2V617 / alti markeri clonali- Punctie-biopsie osteomedulara: fibroza medulara de grad 2-3 (pe o scala 0-3) sau de grad 3-4 (pe o scala 0-4)- scrisoare medicala:<ul style="list-style-type: none">• existenta unui diagnostic anterior de PV (conform criteriilor OMS)• existenta splenomegaliei evolutive (clinic sau ecografii abdominale seriate)• anemie sau lipsa necesitatii flebotomiei in absenta terapiei citoreductive• prezenta a minim unul din cele trei simptome constitutionale (pierdere in greutate; transpiratii nocturne; febra de origine necunoscuta)	<ul style="list-style-type: none">- hemoleucograma (hemoglobina, hematocrit, numar leucocite, numar trombocite) + formula leucocitara: tablou leucoeritroblastic; anemie- LDH seric crescut- Examen molecular: BCR-ABL sau ex FISH sau ex citogenetic → negative- JAK2V617 / alti markeri clonali- Punctie-biopsie osteomedulara: fibroza medulara de grad 2-3 (pe o scala 0-3) sau de grad 3-4 (pe o scala 0-4)- scrisoare medicala:<ul style="list-style-type: none">• existenta unui diagnostic anterior de TE (conform criteriilor OMS)• existenta splenomegaliei evolutive (clinic sau ecografii abdominale seriate)• anemie si scaderea hemoglobinei fata de nivelul bazal.• prezenta a minim unul din cele trei simptome constitutionale (pierdere in greutate; transpiratii nocturne; febra de origine necunoscuta)
<ul style="list-style-type: none">- declaratie de acceptare a tratamentului cu semnatura pacientului- copie dupa buletin / carte de identitate- dovada de asigurat- referatul de necesitate completat corect, complet si actualizat (nu se admit adnotari pe referate mai vechi):<ul style="list-style-type: none">• diagnostic complet; specificarea tipului de indicatie: initiere tratament• doza de administrat pe zi; doza de administrat trebuie corelata cu numarul de trombocite (conform protocol)• lunile pentru care se face solicitarea		

Criterii de diagnostic necesare:

	Mielofibroza primara	Mielofibroza secundara	
		Post PV	Post TE
CRITERII OBLIGATORII	<ul style="list-style-type: none">• PBO• examen molecular: BCR-ABL sau ex FISH sau ex citogenetic → negative• JAK2V617 / alti markeri clonali	<ul style="list-style-type: none">• diagnostic anterior de PV (conform criteriilor OMS);• PBO	<ul style="list-style-type: none">• diagnostic anterior de TE (conform criteriilor OMS);• PBO
CRITERII ADIȚIONALE	minimum 2 criterii din 4 <ul style="list-style-type: none">• leucoeritroblastoza• anemie• LDH crescut• splenomegalie	minimum 2 criterii din 4 <ul style="list-style-type: none">• anemie sau lipsa necesității flebotomiei in absenta terapiei citoreductive• tablou leucoeritroblastic in sângele periferic• splenomegalie evolutiva (≥ 5 cm)• prezenta a minim unul din cele trei simptome constituționale (pierdere in greutate $> 10\%$ in 6 luni; transpirații nocturne; febra $> 37,5^{\circ}\text{C}$ de origine necunoscuta)	minimum 2 criterii din 5 <ul style="list-style-type: none">• anemie si scăderea hemoglobinei fata de nivelul bazal $\geq 2\text{g} / \text{dl}$• tablou leucoeritroblastic in sângele periferic;• splenomegalie evolutiva (≥ 5 cm);• LDH crescut;• prezenta a minim unul din cele trei simptome constituționale (pierdere in greutate; transpirații nocturne; febra de origine necunoscuta)

B. CONTINUARE TRATAMENT

- **hemoleucograma** (hemoglobina, hematocrit, numar leucocite, numar trombocite) + **formula leucocitara**
- scrisoare medicala:
 - reducerea dimensiunii splinei (clinic sau ecografii abdominale seriate) $< 40\%$ din dimensiunea inițiala sau
 - ameliorarea vizibila a simptomelor constituționale (pierdere in greutate; transpirații nocturne; febra de origine necunoscuta)
- copie dupa buletin / carte de identitate
- dovada de asigurat
- **referatul** de necesitate completat **corect**, **complet** si **actualizat** (nu se admit adnotari pe referate mai vechi):
 - diagnostic complet; specificarea tipului de indicatie: **continuare** tratament
 - **doza** de administrat **pe zi**
 - lunile pentru care se face solicitarea