

№ п/п	Лекарственный препарат (МНН, ЛФ, дозировка)	Критерии назначения, показания к применению	Необходимые лабораторные исследования (МРТ, КТ, показатели крови и т.д.)	Рекомендованная суточная доза на 1 взрослого пациента с учетом веса, возраста и т.д.	Показания для увеличения дозы	Показания для смены терапии (переключение,отмена)	Сопроводительная документация
1	Бортезомиб, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного и подкожного введения	Множественная миелома: впервые диагностированная, терапия рецидивов.	отсутствуют	Суточная доза - 1,3 мг/м ² ; введение подкожное в 1,4,8,11 дни курса, суммарно до 8 курсов.	Отсутствуют	Отмена при нежелательных явлениях 3-4 степени, рефрактерность опухоли.	
2	Леналидомид, капсулы	Множественная миелома: впервые диагностированная, поддерживающая терапия после ауто-ТГСК, терапия рецидивов.	отсутствуют	Капсулы для приема внутрь с 1 по 21 дни курса в дозе 5-25 мг в зависимости от скорости клубочковой фильтрации. Годовой план лечения – 12 курсов.	При увеличении скорости клубочковой фильтрации суточная доза увеличивается до максимальной - 25 мг.	Отмена при нежелательных явлениях 3-4 степени, рефрактерность опухоли.	
3	Иксазомиб, капсулы	Множественная миелома: второй и последующие рецидивы в комбинации с леналидомидом при отсутствии рефрактерности к бортезомибу.	Иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи в динамике.	Капсулы для приема внутрь в 1, 8, 15 дни в дозе 3-4 мг в зависимости от скорости клубочковой фильтрации. Годовой план лечения – 12 курсов.	При увеличении скорости клубочковой фильтрации суточная доза увеличивается до максимальной - 4 мг.	Отмена при нежелательных явлениях 3-4 степени, рефрактерность опухоли.	Выписка из амбулаторной карты должна содержать следующую информацию: 1. Дату установки и критерии диагноза (количество парапротеина, % плазматических клеток в костном мозге, креатинин, кальций, гемоглобин, результаты визуализирующих методов оценки состояния костей).
4	Даратумумаб, Концентрат для приготовления раствора для инфузий	Множественная миелома: впервые диагностированная, терапия первого и последующих рецидивов.	Иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи в динамике.	Внутривенно в дозе 16 мг/кг массы тела. -1 раз в неделю в 1–8-ю недели (всего 8 доз) -1 раз в 2 недели в 9–24-ю недели (всего 8 доз) -1 раз в 4 недели с 25-й недели до	Доза не увеличивается.	Отмена при нежелательных явлениях 3-4 степени, рефрактерность опухоли.	2. Информацию о схемах терапии: линия лечения, наименование и количество курсов, сроки начала и завершения терапии, максимальный

				прогрессирования. Годовой план лечения – 12 курсов.			противоопухолевый эффект. 3. Информацию о дате и критериях констатации рецидива (при его наличии). 4. Особое внимание следует уделить схемам лечения, срокам начала и завершения каждой линии лечения, результатам терапии по данным иммунохимического исследования крови и мочи. Объем выписки – не более 1 страницы А4.
5	Помалидомид, капсулы	Множественная миелома: терапия рецидивов, отягощенных двойной рефрактерностью.	Иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи в динамике.	Капсулы для приема внутрь с 1 по 21 дни курса в дозе 1-4 мг в зависимости от скорости клубочковой фильтрации и показателей нейтрофилов. Годовой план лечения – 12 курсов.	При увеличении скорости клубочковой фильтрации и нейтрофилов суточная доза увеличивается до максимальной - 4 мг.	Отмена при нежелательных явлениях 3-4 степени, рефрактерность опухоли.	
6	Иматиниб, таблетки, покрытые оболочкой, капсулы	Хронический миелолейкоз, впервые диагностированный, в качестве первой линии терапии. После неудачи интерферона альфа При непереносимости ИТК второго поколения в первой линии терапии	Количественное определение экспрессии BCR::ABL1.	Изначальная доза для пациентов в хронической фазе 400 мг в сутки, для пациентов в фазе акселерации/бластный криз 600 мг в сутки в постоянном режиме	Повышение дозы до 600 и 800 мг иматиниба возможно у пациентов с субоптимальным ответом («предупреждение») и у пациентов с неудачей терапии на время, пока больной не будет переведен на другой ИТК и при условии хорошей переносимости препарата	Неудача терапии по критериям клинических рекомендаций на любом этапе терапии, некупируемая токсичность 2-4 степени.	Выписка предоставляется только на больных с дозой 800 мг в сутки. Для всех пациентов из заявки необходимо представить таблицу в формате excel с данными последнего молекулярного мониторинга на терапии иматинибом. (ФИО, дата начала терапии иматинибом, дата молекулярного исследования, уровень относительной экспрессии BCR::ABL1)
7	Циклоспорин, капсулы, раствор для приема внутрь	Апластическая анемия	Клинический анализ крови, Биохимический анализ крови (креатинин, мочевины, АЛТ, АСТ),	5-10 мг/сут (300-600 мг/сут)	низкая терапевтическая концентрация в крови (менее 200 нг/мл)	Индивидуальная непереносимость, ХБП 3-5 ст, достижение ремиссии апластической анемии	

			Определение концентрации циклоспорина в крови				
8	Антиингибиторный коагулянтный комплекс: лиофилизат для приготовления раствора для инфузий 500 ЕД, 1000 ЕД	Ингибиторная форма гемофилии	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII/FIX (в зависимости от диагноза), ингибитор FVIII/FIX	средняя суточная доза (ССД) - 4 200 ЕД средняя курсовая доза (СКД) - 655 200 ЕД	нет	Перевод на эмицизумаб (только для пациентов с гемофилией А) или лучший индивидуальный ответ на терапию эптаког альфа (активированным). <i>Одновременное применение АИКК и эптаког альфа (активированного) недопустимо.</i>	Для пациентов, которым планируется смена терапии, необходимо медицинское заключение с ЧЕТКИМ ОБОСНОВАНИЕМ ПЕРЕВОДА (согласно критериям для вновь включенных препаратов).
9	Мороктоког альфа: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 500 МЕ, 1000 МЕ, 2000 МЕ	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии А: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 2 450 МЕ СКД* - 382 200 МЕ	-	Неэффективность терапии: пациенты, имеющие более 2-х спонтанных кровотечений в год при проведении регулярной профилактической терапии или пациенты с состоявшимся задокументированным жизнеугрожающим кровотечением в течение текущего года при проведении регулярной профилактической терапии.	Мед. заключение из федерального центра для перевода пациента на другую терапию НЕ ТРЕБУЕТСЯ. В мед. заключении в обязательном порядке должна содержаться след. информация:
10	Нонаког альфа: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 500 МЕ, 1000 МЕ	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии В: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FIX, ингибитор FIX	ССД* - 2 450 МЕ СКД* - 254 800 МЕ	-	Неэффективность терапии: пациенты, имеющие более 2-х спонтанных кровотечений в год при проведении регулярной профилактической терапии или пациенты с состоявшимся задокументированным жизнеугрожающим кровотечением в течение текущего года при проведении регулярной профилактической терапии.	<ul style="list-style-type: none"> • клинический диагноз; • данные коагулограммы давностью не более 1 года с указанием АЧТВ, активности дефицитного фактора свертывания крови и наличия/отсутствия ингибитора к нему; • клиническое течение заболевания с указанием количества кровотечений в месяц/год; • проводимая терапия с
11	Октоког альфа: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии А: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 2 450 МЕ СКД* - 382 200 МЕ	-	Неэффективность терапии: пациенты, имеющие более 2-х спонтанных кровотечений в год при проведении регулярной профилактической терапии или пациенты с состоявшимся задокументированным	

	500 ME, 1000-2000 ME					жизнеугрожающим кровотечением в течение текущего года при проведении регулярной профилактической терапии.	указанием МНН препарата, однократной дозы введения и режима инфузий препарата;
12	Симоктоког альфа (фактор свертывания крови VIII человеческий рекомбинантный): лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 500 ME, 1000 ME, 2000 ME	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии А: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 2 450 ME СКД* - 382 200 ME	-	<p>На симоктоког альфа могут быть переведены пациенты с гемофилией А любого возраста, с любой степенью тяжести заболевания, отвечающие следующим критериям:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ранее леченые пациенты, которым требуется сокращение частоты введения концентратов факторов свертывания крови VIII; – ранее леченые пациенты, получающие терапию плазматическими концентратами факторов свертывания крови VIII с различными меняющимися торговыми наименованиями, для постоянного лечения без смены препарата рекомбинантным фактором свертывания крови VIII, схожим по характеристикам плазматическим препаратам; – пациенты, испытывающие трудности при проведении инъекций, за счет сокращенного объема растворителя – 2,5 мл; – пациенты с нежелательными реакциями на любые другие препараты фактора свертывания крови VIII; <p>пациенты, имеющие более 2-х спонтанных кровотечений в год, при проведении профилактической терапии другими препаратами VIII фактора свертывания крови.</p>	<p>• эффективность проводимой терапии (какое кол-во введений препарата требуется в среднем для купирования одного эпизода кровотечения, есть ли спонтанные кровотечения на режиме профилактики, др.);</p> <p>• причина перевода на другой лек. препарат;</p> <p>• вес пациента.</p>
13	Фактор свертывания крови	Заместительная /гемостатическая	Коагулограмма: АЧТВ,	ССД* - 2 450 ME СКД* - 254 800 ME	-	Неэффективность терапии: пациенты, имеющие более 2-х спонтанных	

	IX: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения и/или инфузий 500-600 ME, 1000-1200 ME	терапия при гемофилии В: по требованию или профилактически	активность FIX, ингибитор FIX			кровотечений в год при проведении регулярной профилактической терапии или пациенты с состоявшимся задокументированным жизнеугрожающим кровотечением в течение текущего года при проведении регулярной профилактической терапии. –
14	Фактор свертывания крови VIII: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения и/или инфузий 400-899 ME 800-1400 ME	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии А: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 2 275 ME СКД* - 384 475 ME	-	Неэффективность терапии: пациенты, имеющие более 2-х спонтанных кровотечений в год при проведении регулярной профилактической терапии или пациенты с состоявшимся задокументированным жизнеугрожающим кровотечением в течение текущего года при проведении регулярной профилактической терапии.
15	Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 1000 ME + 2400 ME 500 ME + 1200 ME 450 ME + 400 ME 900 ME + 800 ME 1000 ME + 750 ME	Заместительная /гемостатическая терапия при болезни Виллебранда: по требованию или профилактически	Коагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, vWF, ag-vWF	ССД* - 2 100 ME СКД* - 100 800 ME	-	Лучший индивидуальный ответ на терапию другим препаратом Фактор свертывания крови VIII+Фактор Виллебранда.
16	Эмицизумаб: раствор для подкожного введения 150 мг/мл, 0,4 мл 150 мг/мл, 0,7 мл	Заместительная терапия при тяжелой и умеренной гемофилии А с тяжелым клиническим	Коагулограмма (хромогенный метод исследования!): АЧТВ, активность FVIII,	ССД* - 210 мг СКД* - 5 460 мг	-	На эмицизумаб могут быть переведены пациенты с тяжелой формой гемофилии А (активность FVIII <1%) независимо от наличия/отсутствия ингибиторов FVIII при недостаточной эффективности проводимой регулярной

	150 мг/мл, 1,0 мл 30 мг/мл, 1 мл	фенотипом: профилактически	ингибитор FVIII			<p>профилактической факторной терапии.</p> <p>На эмицизумаб могут быть переведены взрослые пациенты с активностью фактора VIII $\geq 1\%$ и $\leq 5\%$ и тяжелым фенотипом кровотечений при наличии задокументированного жизнеугрожающего кровотечения, состоявшегося на протяжении последних 5 лет при проведении регулярной профилактической факторной терапии.</p> <p>На эмицизумаб могут быть переведены дети с активностью фактора VIII $\geq 1\%$ и $\leq 5\%$ при наличии одного из следующих критериев тяжелого фенотипа кровотечений:</p> <ul style="list-style-type: none"> - развитие спонтанного кровотечения в течение первого года жизни, потребовавшее проведения лечения; <ul style="list-style-type: none"> — развитие первого спонтанного гемартроза в возрасте до 2 лет; - более 10 кровотечений в год, потребовавших терапии, у пациентов, не получавших профилактического лечения; - наличие задокументированных жизнеугрожающих кровотечений в анамнезе. 	
17	Эптаког альфа [активированный]: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 1,0-1,2 мг 2,0-2,4 мг 4,8-5,0 мг	Ингибиторная форма гемофилии	ККоагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 7,2 мг СКД* - 648 мг	-	<p>Перевод на эмицизумаб (только для пациентов с гемофилией А) или лучший индивидуальный ответ на терапию антиингибиторным коагулянтным комплексом.</p> <p><i>Одновременное применение АИКК и эптаког альфа (активированного) недопустимо.</i></p>	

18	Эфмороктоког альфа: лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 500 МЕ, 1000 МЕ 1500 МЕ 2000 МЕ 3000 МЕ	Заместительная /гемостатическая терапия при гемофилии А: по требованию или профилактически	ККоагулограмма: АЧТВ, активность FVIII, ингибитор FVIII	ССД* - 3 500 МЕ СКД* - 364 000 МЕ	-	<p>На эфмороктоког альфа могут быть переведены ранее леченные пациенты с гемофилией А, получавшие профилактическую терапию любым концентратом фактора свертывания крови VIII (плазматическим или рекомбинантным), при наличии одного или нескольких критериев:</p> <ul style="list-style-type: none"> - необходимость снижения частоты введения препарата при проведении профилактического лечения; <ul style="list-style-type: none"> — при сохранении более 2-х спонтанных кровотечений на протяжении года, потребовавших дополнительного лечения. - необходимость меньшего объема введения по сравнению с предшествующей терапией. <p>При этом переключение на эфмороктоког альфа не должно увеличивать общую годовую потребность в препарате по сравнению с текущей терапией.</p>	
19	Имиглюцераза Леофилизат для приготовления раствора для инфузий	Болезнь Гоше I и III типов, протекающая с клинически-значимыми цитопениями, органомегалией, поражением костно-суставной системы, вовлечением жизненно-важных органов	Определение активности глюкоцереброзидазы клеток крови, молекулярно-генетическое исследование с целью поиска мутаций в гене GBA, общий анализ крови, УЗИ органов брюшной полости, МРТ бедренных костей	15-60 Ед/кг массы тела на 1 инфузию. Частота инфузий 1 раз 14- 28 дней	Увеличение активности болезни Гоше: углубление цитопении, увеличение степени органомегалии, прогрессия поражения костно-суставной системы.	Лекарственная непереносимость	
20	Велаглюцераза альфа Леофилизат для приготовления	Болезнь Гоше I и III типов, протекающая с клинически-	Определение активности глюкоцереброзидаз	15-60 Ед/кг массы тела на 1 инфузию. Частота инфузий 1 раз 14- 28	Увеличение активности болезни Гоше: углубление цитопении, увеличение	Лекарственная непереносимость.	

	раствора для инфузий	значимыми цитопениями, органомегалией, поражением костно-суставной системы, вовлечением жизненно-важных органов	ы клеток крови, молекулярно-генетическое исследование с целью поиска мутаций в гене GBA, общий анализ крови, УЗИ органов брюшной полости, МРТ бедренных костей	дней	степени органомегалии, прогрессия поражения костно-суставной системы.		
21	Талиглюцераза альфа Лиофилизат для приготовления концентрата для приготовления раствора для внутривенного введения	Болезнь Гоше I и III типов, протекающая с клинически-значимыми цитопениями, органомегалией, поражением костно-суставной системы, вовлечением жизненно-важных органов	Определение активности глюкоцереброзидазы клеток крови, молекулярно-генетическое исследование с целью поиска мутаций в гене GBA, общий анализ крови, УЗИ органов брюшной полости, МРТ бедренных костей	15-60 Ед/кг массы тела на 1 инфузию. Частота инфузий 1 раз 14- 28 дней	Увеличение активности болезни Гоше: углубление цитопении, увеличение степени органомегалии, прогрессия поражения костно-суставной системы.	Лекарственная непереносимость.	
22	Ритуксимаб, Концентрат для приготовления раствора для инфузий, раствор для подкожного введения	Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома	все рутинные лабораторные исследования, цитогенетическое исследование методом FISH на перестройку генов <i>c-myc</i> , <i>Bcl-2</i> <i>Bcl-6</i> трепанобиоп	375 мг/м ² – 6 курсов индукционная терапия; противорецидивная терапия 375 мг/м ² - 6 курсов	нет	Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев	-

			<p>сия к/м, люмбальная пункция ПЭТ/КТ, если позволяет состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям</p>				
	<p>Ритуксимаб, Концентрат для приготовления раствора для инфузий, раствор для подкожного введения</p>	<p>Первичная медиастинальная В-клеточная лимфома</p>	<p>все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопсия к/м, люмбальная пункция ПЭТ/КТ, если позволяет состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям</p>	<p>375 мг/м² – 6 курсов индукционная терапия; противорецидивная терапия 375 мг/м²- 6 курсов</p>	нет	<p>Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев</p>	-
		<p>Лимфома маргинальной зоны</p>	<p>все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопсия к/м, люмбальная пункция ПЭТ/КТ, если позволяет</p>	<p>375 мг/м² – 6 курсов индукционная терапия; поддерживающая терапия 375 мг/м² № 12;</p>	нет	<p>Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев</p>	-

			состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям	противорецидивная терапия 375 мг/м ² - 6 курсов			
		Макроглобулине- мия Вальденстрёма	все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопсия к/м, люмбальная пункция, молекулярное исследование на мутацию MYD88, ПЭТ/КТ, если позволяет состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям	375 мг/м ² – 6 курсов индукционная терапия; поддерживающая терапия 375 мг/м ² № 12; противорецидивная терапия 375 мг/м ² - 6 курсов	нет	Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев	-
		Мантийноклеточ- ная лимфома	все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопсия к/м, люмбальная пункция, цитогенетическ ое исследование методом FISH на перестройку генов <i>Cyclin D1</i> , мутацию <i>TP53</i> ПЭТ/КТ, если позволяет	375 мг/м ² – 6 курсов индукционная терапия; поддерживающая терапия 375 мг/м ² № 12; противорецидивная терапия 375 мг/м ² - 6 курсов	нет	Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев	-

			состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям				
		Фолликулярная лимфома	все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопсия к/м, люмбальная пункция, цитогенетическ ое исследование методом FISH на перестройку генов <i>c-myc</i> , <i>Bcl-2 Bcl-6</i> ПЭТ/КТ, если позволяет состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям	375 мг/м ² – 6 курсов индукционная терапия; поддерживающая терапия 375 мг/м ² № 12; противорецидивная терапия 375 мг/м ² - 6 курсов	нет	Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев	-
		Хронический лимфоцитарный лейкоз	все рутинные лабораторные исследования, трепанобиопси я к/м, иммунофероти пирование периферическо й крови или к/м, мутационный статус,	375 мг/м ² – 1 курс и 500 мг/м ² – 5 курсов индукционная терапия; противорецидивная терапия 375 мг/м ² – 1 курс и 500 мг/м ² – 5 курсов индукционная терапия;	сам диагноз ХЛЛ начиная со 2-го курса	Индивидуальная непереносимость и рецидив менее чем через 6 месяцев	

			молекулярное исследование на <i>мутацию TP53</i> , ПЭТ/КТ, если позволяет состояние больного, если нет- КТ всех областей, в том числе головы; МРТ по показаниям				
23	Флударабин концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения	Мантийноклеточная лимфома	Все то же, что для ритуксимаба	Индукционная терапия: от 20 до 25 мг/м ² в/в 3 дня либо 40 мг/м ² внутрь 3 дня на курс. Всего 6 курсов Противорецидивная терапия в той же дозировке и режиме	нет	Резистентность к препарату и индивидуальная непереносимость	-
		Хронический лимфоцитарный лейкоз	Все то же, что для ритуксимаба	Индукционная терапия: от 20 до 25 мг/м ² в/в 3 дня либо 40 мг/м ² внутрь 3 дня на курс. Всего 6 курсов Противорецидивная терапия в той же дозировке и режиме	нет	Резистентность к препарату и индивидуальная непереносимость	-
		Макроглобулинемия Вальденстрёма	Все то же, что для ритуксимаба	Индукционная терапия: от 20 до 25 мг/м ² в/в 3 дня либо 40 мг/м ² внутрь 3 дня на курс. Всего 6 курсов Противорецидивная терапия в той же дозировке и режиме	нет	Резистентность к препарату и индивидуальная непереносимость	