

9.55. Ruxolitinib(如 Jakavi)：(105/10/1、113/3/1、113/6/1)

1. 用於治療 International Working Group(IWG) Consensus

Criteria 中度風險-2或高風險之骨髓纖維化，包括原發性骨髓纖維化、真性紅血球增多症後骨髓纖維化、或血小板增多症後骨髓纖維化等疾病所造成脾臟腫大(symptomatic splenomegaly)及/或其他相關全身症狀且不適於接受幹細胞移植的病人(stem cell transplantation)。

- (1) 需經事前審查核准後使用，每次申請之療程以6個月為限，送審時需檢送影像資料及症狀改善之病歷紀錄，每6個月評估一次。
- (2) 用藥後第一次評估時，需達到症狀反應(symptom response)或脾臟體積無惡化兩者之一，且同時無 AML tranformation，方得以繼續使用。分別定義如下：(113/6/1)
  - I. 症狀反應：MPN-SAF-TSS 分數或 MPN-10與治療前基準值相比，需下降超過50%。
  - II. 脾臟體積無惡化：使用電腦斷層評估，脾臟長度未增加超過治療前基準值之40%以上(或體積增加未達25%以上)。
  - III. AML transformation：骨髓中之芽細胞 $\geq 20\%$ 或血液中之芽細胞 $\geq 20\%$ 合併芽細胞數值 $\geq 1 \times 10^9/L$ 。
- (3) 用藥後第二次及其後的評估，必須顯示無疾病惡化(無症狀惡化且脾臟體積無惡化，並同時無 AML transformation)，方得以繼續使用。分別定義如下：(113/6/1)
  - I. 無症狀惡化：未出現新症狀，且 MPN-SAF-TSS 分數或 MPN-10未超過治療前的基準值。
  - II. 脾臟體積無惡化：使用電腦斷層評估，脾臟長度未增加超過最佳反應(best response)時之脾臟長度40%以上(或體積增加未達25%以上)。
  - III. AML transformation：骨髓中之芽細胞 $\geq 20\%$ 或血液中之芽細胞 $\geq 20\%$ 合併芽細胞數值 $\geq 1 \times 10^9/L$ 。

(4) Jakavi 5mg 每日限最多使用4粒，Jakavi 15mg 或20mg 每日限最多使用2粒，且其5mg 不得與15mg 或20mg 併用。

2. 移植物抗宿主疾病，限用 Jakavi 5mg，每日最多使用4 粒。

(113/3/1)

(1) 用於治療12歲以上之青少年及成人，且先前曾接受皮質類固醇(corticosteroids)後反應不佳的第2級(含)以上急性移植物抗宿主疾病(acute graft-versus-host disease, GvHD)病人。

I. 首次治療，可免事前審查，以28天為限，但須於病歷記載診斷、嚴重度評估以及先前藥物治療反應評估。若使用後疾病持續進展，即不得再使用。

II. 續用時需經事前審查核准後使用，限續申請一次並以2個月為限，申請時須檢附先前治療處方紀錄及療效評估。用藥後，若有疾病持續進展，則應停藥。

III. 使用總療程以3個月為上限。

IV. 若後續轉變為慢性移植物抗宿主疾病 (chronic GvHD) 時，需依慢性移植物抗宿主疾病之給付規定申請。

V. 先前曾接受皮質類固醇 (corticosteroids) 後反應不佳需符合以下任一條件：

i.  $\geq 1\text{mg/kg/day}$  methylprednisolone (or equivalent prednisone dose) 3天後，疾病仍持續進展。

ii.  $\geq 1\text{mg/kg/day}$  methylprednisolone (or equivalent prednisone dose) 開始的5天後未見改善。

iii. 發生皮質類固醇依賴性：在逐漸調降皮質類固醇期間，無法將 methylprednisolone (or equivalent prednisone dose) 劑量調降 $<0.5\text{mg/kg/day}$  維持至少7天。

iv. 發生皮質類固醇不耐受性：初始治療後，發生 CTCAE G3之嚴重不良反應情形。

(2) 用於治療12歲以上之青少年及成人，且先前曾接受皮質類固

醇(corticosteroids)後反應不佳的慢性移植抗宿主疾病  
(chronic graft-versus-host disease, GvHD)病人。

I. 限用於發生肺部之慢性移植抗宿主疾病，須同時符合下列條件：

- i. 肺功能檢查之 FEV1 < 80%。
- ii. 檢附 CT 報告帶有 air trapping, small airway thickening 或 bronchiectasis 等肺部侵犯的表徵。

II. 需經事前審查核准後使用。

III. 第一次療程為3個月，續用申請之療程以3個月為限，送審時需檢送療效評估，每3個月評估一次。用藥後，若有疾病持續進展，則不予同意使用。

IV. 使用總療程以24個月為上限。

V. 先前曾接受皮質類固醇 (corticosteroids) 後反應不佳需符合以下任一條件：

- i. 每日施用  $\geq 0.5 \text{ mg/kg/day}$  prednisone 治療至少7天後，疾病仍持續進展。
- ii. 每日平均施用  $\geq 0.5 \text{ mg/kg/day}$  prednisone (或隔日  $\geq 1 \text{ mg/kg}$ )，治療至少1個月後，疾病仍未改善。
- iii. 發生皮質類固醇依賴性：在逐漸調降皮質類固醇期間，無法將劑量調降至每日  $0.25 \text{ mg/kg}$  以下維持至少7天。
- iv. 發生皮質類固醇不耐受性：初始治療後，發生 CTCAE G3 嚴重不良反應之情形。