

9.116.Selumetinib (如 Koselugo)：(114/2/1)

- 1.治療3歲以上至未滿18歲第1型神經纖維瘤(neurofibromatosis type1，NF1) 合併有叢狀神經纖維瘤（plexiform neurofibroma，PN）之兒童病人，且同時符合下列情形：
 - (1)無法以手術切除。
 - (2)具有症狀且嚴重的 PN。
- 2.無法以手術切除的定義為：
 - (1)經專科醫師評估無法以外科手術治療或手術切除者，須包含下列情形其中之一：
 - I.PN 包裹住或靠近重要器官。
 - II.PN 具侵襲性，或具高度血管分布，易導致術後大量出血、神經損傷或其他嚴重併發症者。
 - (2)需檢附經專科醫師評估後具名之手術風險評估報告。
 - (3)上述專科醫師包括：神經內科、神經外科、血液腫瘤科、整形外科、耳鼻喉科、一般外科、泌尿科、眼科、皮膚科、小兒神經科、小兒遺傳科或小兒血液腫瘤科。
- 3.具有症狀且嚴重的 PN 定義為因 PN 引起的嚴重症狀，且符合下列情況之一者：
 - (1) 因腫瘤壓迫導致之中度至嚴重的疼痛，需檢附疼痛評估報告 (pain scale score 需 ≥ 7)。
 - (2)PN 壓迫臟器、呼吸道、大血管或顱、脊椎、臂叢、腰叢區域神經等部位，以致影響器官功能或功能受損（如視力受損、聽力受損、下半身偏癱、大小便失禁等）。需檢附相關功能受損之評估檢驗報告。
- 4.需經事前審查核准後使用，每次申請以6個月為限，初次申請時須提供疾病相關檢驗及症狀證據，如照片、檢查影像、病理報告或評估報告；再次申請時應檢附前次治療結果評估資料，以 RECIST 標準評定藥物療效反應，如有下列情況之一，應停止使用：
 - (1)病情惡化(PD，指與基準點或用藥後的最佳反應時相比時，目標 PN 最大直徑總和增加 $\geq 20\%$ ，或有新 PN 出現)。
 - (2)無法耐受藥品副作用。

(3)原無法手術切除的 PN 得以接受完整手術切除。

(4)經治療18個月後，初次申請之目標 PN 引起之症狀未改善且 PN 惡化。

5.每日最高劑量為100 mg。