Załącznik B.66.

**LECZENIE CHORYCH NA PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRNE T – KOMÓRKOWE (ICD – 10: C 84)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **Część I. BEKSAROTEN W LECZENIU CHORYCH NA ZIARNINIAKA GRZYBIASTEGO LUB ZESPÓŁ SÉZARY’EGO (ICD-10: C 84.0, C 84.1)** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE**  **W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria włączenia do programu**    * 1. Do leczenia beksarotenem w ramach programu kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający łącznie następujące kryteria:         1. wiek ≥ 18 lat,         2. prawidłowa funkcja wątroby, nerek i szpiku kostnego,         3. potwierdzona diagnoza zespołu Sézary’ego (w oparciu o wynik cytometrii) lub ziarniniaka grzybiastego (w oparciu o wynik badania histopatologicznego skóry),         4. stadium zaawansowania choroby określone jako I B lub powyżej, według stopnia zaawansowania TNMB (klasyfikacja ISCL i EORTC)   oraz jedno z poniższych kryteriów:   * + - 1. progresja choroby w trakcie leczenia metotreksatem (MTX) lub interferonem (IFN) prowadzonego przez minimum 3 miesiące, potwierdzona w trakcie co najmniej dwóch kolejnych wizyt lekarskich lub       2. nieakceptowalna (w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO) oraz nawracająca pomimo modyfikacji dawkowania toksyczność terapii metotreksatem (MTX) lub interferonem (IFN) w pierwszej linii, lub       3. nawrót choroby po okresie remisji wywołanej wcześniejszym leczeniem systemowym.     1. W przypadku kobiet wymagana jest zgoda na świadomą kontrolę urodzeń (stosowanie skutecznych niehormonalnych środków antykoncepcyjnych) przez okres leczenia i do 24 miesięcy po zastosowaniu ostatniej dawki beksarotenu.  1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * 1. wystąpienie objawów nadwrażliwości na substancję czynną lub substancje pomocnicze;      2. wystąpienie objawów toksyczności w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO w przypadku, gdy nie dochodzi do poprawy stanu zdrowia lub gdy objawy toksyczne nie ustępują mimo modyfikacji dawkowania albo po odstawieniu leku;      3. progresja choroby w trakcie leczenia, przy czym w celu potwierdzenia progresji wymagany jest okres dwumiesięcznej obserwacji;      4. pojawienie się schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do kontynuacji leczenia;      5. ciąża, okres karmienia piersią. 2. **Kontynuacja leczenia pacjentów po zakończeniu finansowania w ramach chemioterapii niestandardowej**    * 1. Z dniem 1 kwietnia 2018 roku do programu kwalifikowani mogą być pacjenci, których leczenie było finansowane do tego dnia w ramach programu chemioterapii niestandardowej.      2. Kwalifikacja, o której mowa w pkt. 1, dotyczy leczenia tą samą substancją czynną, która była finansowana w ramach programu chemioterapii niestandardowej.      3. Pacjenci, o których mowa w pkt. 1 nie muszą spełniać w chwili kwalifikacji, innych kryteriów wymaganych do włączenia do programu.      4. Pacjenci, o których mowa w pkt. 1 kontynuują leczenie w ramach programu do momentu podjęcia decyzji przez lekarza prowadzącego o zakończeniu leczenia danym lekiem. | **Dawkowanie**   * + 1. Leczenie powinno być prowadzone zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień wydania decyzji.     2. W ramach programu dopuszczalne jest rozpoczęcie terapii od dawki 150 mg/m2p.c./dobę, podawanej przez okres 14 dni, po których należy zwiększyć dawkę do 300 mg/m2p.c./dobę. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * 1. morfologia krwi z rozmazem;      2. stężenie kreatyniny;      3. stężenie glukozy we krwi;      4. aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej      5. stężenie TSH oraz fT4;      6. lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL);      7. tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej i jamy brzusznej lub rtg klatki piersiowej i usg jamy brzusznej (maksymalnie do 3 miesięcy przed kwalifikacją)      8. EKG z opisem;      9. określenie TNMB i mSWAT;      10. wykluczenie ciąży - w przypadku kobiet w wieku rozrodczym. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. Badania przeprowadzane 2 razy w ciągu pierwszych 30 dni terapii oraz 1 raz w każdym kolejnym miesiącu terapii (przy wydawaniu leku):         1. morfologia krwi,         2. stężenie kreatyniny,         3. stężenie glukozy we krwi,         4. aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej         5. stężenie TSH oraz fT4,         6. lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL),         7. wykonanie badań kontrolnych obrazowych -  w zależności od potrzeb klinicznych.      2. Raz na dwa miesiące należy wypełnić skalę mSWAT.   **Monitorowanie leczenia pacjentów, o których mowa w sekcji Świadczeniobiorcy 4. pkt. 1., powinno być prowadzone jednakowo jak w przypadku pozostałych pacjentów.**   1. **Monitorowanie programu**    * 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;      2. uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ,  z częstotliwością zgodną z opisem programu  oraz na zakończenie leczenia;      3. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.      4. W przypadku pacjentów, o których mowa w sekcji Świadczeniobiorcy 4. pkt. 1, nie jest wymagane uzupełnianie danych i informacji w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych. |
| **Część II. BRENTUKSYMAB VEDOTIN W LECZENIU CHORYCH NA SKÓRNEGO CHŁONIAKA T-KOMÓRKOWEGO (ICD-10: C 84)** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW**  **W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria włączenia do programu**   Do leczenia brentuksymabem vedotin w ramach programu lekowego kwalifikują się pacjenci spełniający łącznie następujące kryteria:   * + - 1. wiek ≥ 18 lat,       2. sprawność w stopniu 0-2 wg klasyfikacji Zubroda-WHO lub ECOG,       3. pacjenci z potwierdzonym histopatologicznie skórnym chłoniakiem T-komórkowym (ziarniniak grzybiasty - MF lub pierwotnie skórny chłoniak anaplastyczny z dużych komórek - pcALCL),       4. potwierdzona immunohistochemicznie obecność antygenu CD30 w przynajmniej jednej z pobranych biopsji zmian w MF lub jednej biopsji zmian w pcALCL       5. stadium zaawansowania choroby określone jako IB lub powyżej w przypadku MF, według stopnia zaawansowania TNMB (klasyfikacja ISCL i EORTC),   oraz jedno z poniższych kryteriów:   * + - 1. progresja choroby w trakcie wcześniejszego leczenia systemowego, w tym beksarotenem - w przypadku MF w stadium IB-IIA potwierdzona w trakcie co najmniej dwóch kolejnych wizyt lekarskich lub       2. nieakceptowalna (w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO) oraz nawracająca pomimo modyfikacji dawkowania toksyczność wcześniejszego leczenia systemowego, w tym beksarotenem - w przypadku MF w stadium IB-IIA lub       3. nawrót choroby po okresie remisji wywołanej wcześniejszym leczeniem systemowym, w tym beksarotenem - w przypadku MF w stadium IB-IIA   U chorych na MF w stadium zaawansowania IIB lub wyższym z progresją lub nawrotem choroby można zastosować brentuksymab vedotin niezależnie od rodzaju wcześniejszego leczenia systemowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu. Chorzy mogą otrzymać maksymalnie 16 cykli leczenia.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * 1. wystąpienie objawów nadwrażliwości na brentuksymab vedotin lub którykolwiek ze składników preparatu;      2. toksyczność wymagająca przerwania leczenia zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego;      3. progresja choroby w trakcie leczenia, przy czym w celu potwierdzenia progresji wymagany jest okres dwumiesięcznej obserwacji;      4. podanie 16 cykli leczenia;      5. pojawienie się schorzeń współistniejących stanowiących przeciwwskazanie do kontynuacji leczenia;      6. ciąża, okres karmienia piersią. | **Dawkowanie**  Dawkowanie brentuksymabu vedotin w terapii skórnego chłoniaka T-komórkowego - zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień wydania decyzji. | 1. **Badania przy kwalifikacji do terapii brentuksymabem**    * 1. badanie podmiotowe i przedmiotowe  (w tym opcjonalnie badanie dermatologiczne)      2. morfologia krwi z rozmazem;      3. aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej;      4. stężenie kreatyniny;      5. określenie TNMB i mSWAT      6. tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej i jamy brzusznej lub rtg klatki piersiowej i usg jamy brzusznej      7. udokumentowanie obecności antygenu CD30+ w tkance chłoniaka badaniem immunohistochemicznym;      8. wykluczenie ciąży - w przypadku kobiet w wieku rozrodczym. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. badania wykonywane przed każdym podaniem leku:         1. badanie podmiotowe i przedmiotowe (w tym opcjonalnie badanie dermatologiczne)         2. morfologia krwi z rozmazem;         3. stężenie kreatyniny;         4. aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT), stężenie bilirubiny całkowitej      2. raz na dwa miesiące należy wypełnić skalę mSWAT;      3. wykonanie badań kontrolnych obrazowych - w zależności od potrzeb klinicznych. 3. **Monitorowanie programu**    * 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;      2. uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ,  z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;      3. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia. |