Załącznik B.103.

**LECZENIE PRZEWLEKŁEJ BIAŁACZKI LIMFOCYTOWEJ WENETOKLAKSEM (ICD 10: C91.1)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji:**   Do leczenia kwalifikowani są pacjenci ze zdiagnozowaną przewlekłą białaczką limfocytową spełniający łącznie wszystkie poniższe kryteria:   1. wiek 18 lat i powyżej; 2. obecność wskazań do leczenia wg propozycji International Workshop on Chronic Lymphocytic Leukemia (IWCLL); 3. pacjenci z obecnością delecji w obszarze 17p lub mutacją *TP53*, u których nie powiodło się leczenie ibrutynibem 4. brak przeciwskazań wynikających z Charakterystyki Produktu Leczniczego.   lub  Pacjenci, którzy rozpoczęli leczenie wenetoklaksem w ramach innych źródeł finansowania pod warunkiem spełniania kryteriów kwalifikacji (pkt A) przed pierwszorazowym podaniem wenetoklaksu.  Kobiety w wieku rozrodczym muszą stosować wysoce skuteczne metody zapobiegania ciąży podczas stosowania wenetoklaksu i przez 30 dni po zaprzestaniu leczenia.  Do programu lekowego nie kwalifikuje się kobiet w ciąży.   1. **Określenie czasu leczenia w programie:**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia.   1. **Kryteria wyłączenia z programu:** 2. nieakceptowalna toksyczność; 3. progresja choroby w trakcie leczenia; 4. ciąża lub karmienie piersią; 5. rezygnacja pacjenta. | **Dawkowanie wenetoklaksu:**  Dawka początkowa wynosi 20 mg wenetoklaksu raz na dobę przez 7 dni. Dawkę należy stopniowo zwiększać przez okres 5 tygodni aż do osiągnięcia zalecanej dawki dobowej 400 mg wg poniższego schematu::   1. **Tydzień 1**   Zalecaną dawkę wenetoklaksu– doustnie 20 mg na dobę w jednej dawce.   1. **Tydzień2**   Zalecaną dawkę wenetoklaksu– doustnie 50 mg na dobę w jednej dawce.   1. **Tydzień 3**   Zalecaną dawkę wenetoklaksu– doustnie 100 mg na dobę w jednej dawce.   1. **Tydzień 4**   Zalecaną dawkę wenetoklaksu– doustnie 200mg na dobę w jednej dawce.   1. **Tydzień 5 i kolejne**   Zalecaną dawkę wenetoklaksu– doustnie 400 mg na dobę w jednej dawce.  Dopuszcza się modyfikacje dawkowania zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego.  Przed rozpoczęciem leczenia wenetoklaksem należy dokonać oceny ryzyka zespołu rozpadu guza (TLS).  Na podstawie oceny lekarza, u niektórych pacjentów, zwłaszcza tych ze zwiększonym ryzykiem wystąpienia TLS może być konieczne leczenie szpitalne w dniu przyjęcia pierwszej dawki wenetoklaksu w celu intensywnej profilaktyki i monitorowania w ciągu pierwszych 24 godzin. Po powtórnej ocenie ryzyka należy rozważyć hospitalizację podczas kolejnego zwiększania dawki. | 1. **Badania przy kwalifikacji** 2. Badania niezbędne do ustalenia progresji przewlekłej białaczki limfocytowej, o ile nie były wykonane wcześniej: 3. morfologia krwi obwodowej z rozmazem; 4. badanie na obecność delecji 17p (opcjonalnie również mutacji *TP53*); 5. ocena wydolności nerek i wątroby (kreatynina, eGFR, kwas moczowy, mocznik, AST, ALT, bilirubina całkowita); 6. badania krwi obejmujące: stężenie potasu, stężenie fosforu, stężenie wapnia, aktywność dehydrogenazy mleczanowej (LDH) ; 7. ocena stopnia zaawansowania klinicznego wg klasyfikacji Rai'a lub Bineta; 8. ocena masy guza, w tym badania obrazowe (USG j. brzusznej i rtg klatki piersiowej lub w przypadkach uzasadnionych klinicznie TK lub MRI). 9. Test ciążowy. 10. **Monitorowanie leczenia:**     1. Każdego tygodnia przez okres dostosowania dawki wszystkie wymienione poniżej badania: 11. morfologia krwi z rozmazem; 12. stężenie potasu, 13. stężenie kwasu moczowego 14. stężenie mocznika; 15. stężenie fosforu; 16. stężenie wapnia; 17. stężenie kreatyniny; 18. ALT, AST; 19. stężenie bilirubiny całkowitej.   Po okresie dostosowywania dawki poniższe badania wg schematu poniżej:   1. co miesiąc: 2. morfologia krwi z rozmazem; 3. co 3 miesiące: 4. stężenie potasu, 5. stężenie kwasu moczowego 6. stężenie mocznika; 7. stężenie fosforu; 8. stężenie wapnia; 9. stężenie kreatyniny; 10. ALT, AST; 11. stężenie bilirubiny całkowitej 12. aktywność LDH.   2.2 Ocena odpowiedzi na leczenie  Pierwsza ocena odpowiedzi na leczenie przeprowadzona po 3 miesiącach terapii, kolejne co 3 miesiące przez pierwszy rok od rozpoczęcia terapii, następnie co 6 miesięcy.  Ocena odpowiedzi na leczenie powinna być przeprowadzona zgodnie z zaleceniami Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów (PTHiT), Polskiej Grupy ds. Leczenia Białaczek u Dorosłych (PALG) czy Polskiego Towarzystwa Onkologii Klinicznej (PTOK).   1. **Monitorowanie programu:** 2. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowo przedstawianie na żądanie kontrolerów NFZ; 3. uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia; 4. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się w formie papierowej i/lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia. |