Załącznik B.161.

**LECZENIE CHORYCH Z ROPNYM ZAPALENIEM APOKRYNOWYCH GRUCZOŁÓW POTOWYCH (HS) (ICD-10: L 73.2)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW**  **W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| W ramach programu lekowego udostępnia się terapie:   1. *sekukinumabem*, 2. *bimekizumabem,*   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.   1. **Kryteria kwalifikacji**   Do programu kwalifikowani są pacjenci spełniający łącznie następujące kryteria:   * 1. pacjenci w wieku ≥ 18 lat;   2. obecność czynnej umiarkowanej lub ciężkiej postaci hidradenitis suppurativa definiowanej jako:  1. występowanie co najmniej 5 zmian zapalnych w postaci ropni lub guzków zapalnych w co najmniej dwóch lokalizacjach (co najmniej 1 lokalizacja w II lub III stopniu Hurley),   lub   1. nasilenie choroby w skali IHS4≥4,   u pacjentów, którzy przestali reagować na leczenie ogólne lub mają przeciwwskazania, lub nie tolerują innych metod leczenia ogólnego, zgodnie z aktualnie obowiązującymi rekomendacjami leczenia HS;   * 1. pacjenci, u których uzyskano ocenę jakości życia ze wskaźnikiem DLQI większym niż 10;   2. w przypadku kobiet wymagana jest zgoda na świadomą kontrolę urodzeń, zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego leku, którym odbywa się leczenie w programie lekowym;   3. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL;   4. brak przeciwwskazań do stosowania określonej w aktualnej ChPL substancji czynnej ujętej w programie lekowym.   Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli leczeni substancją czynną finansowaną w programie lekowym w ramach innego sposobu finansowania terapii (za wyjątkiem trwających badań klinicznych tych leków), pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Czas leczenia w programie**    1. leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia;    2. w przypadku istotnej czasowej przerwy w leczeniu daną substancją czynną, schemat monitorowania ulega modyfikacji z uwzględnieniem okresu przerwy w podawaniu leku;    3. do programu mogą być ponownie włączone pacjentki, które zostały wyłączone z programu w związku z ciążą, a w momencie wyłączenia spełniały pozostałe kryteria przedłużenia leczenia. 2. **Adekwatna odpowiedź na leczenie**     1. po 16 tygodniach terapii uzyskanie co najmniej 50% redukcji liczby zmian zapalnych (guzków lub ropni) i bez wzrostu liczby ropni lub sączących przetok w porównaniu do okresu sprzed leczenia,   lub   * 1. w trakcie dwóch kolejnych wizyt monitorujących brak wzrostu liczby zmian zapalnych (guzków lub ropni) lub brak wzrostu IHS4 powyżej poziomu z wizyty kwalifikacyjnej do programu.  1. **Kryteria i warunki zmiany terapii**     1. zmiana terapii na leczenie inną, wymienioną w programie substancją czynną, możliwa jest tylko w następujących sytuacjach: 2. wystąpienie ciężkiej reakcji uczuleniowej na substancję czynną lub pomocniczą,   lub   1. wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuowanie terapii, które nie ustępują mimo dostosowywania dawki leku zgodnie z ChPL,   lub   1. brak uzyskania adekwatnej odpowiedzi na zastosowaną substancję czynną zgodnie z pkt. 3.1 lub utrata adekwatnej odpowiedzi stwierdzona w trakcie dwóch kolejnych wizyt monitorujących zgodnie z punktem 3.2;    1. w ramach programu nie dopuszcza się możliwości ponownej kwalifikacji do terapii substancją czynną, którą pacjent był leczony w przeszłości nieskutecznie;    2. kwalifikacja pacjenta do drugiego leku w ramach programu lekowego jest możliwa w przypadku, gdy jest zgodna z opisem programu. 2. **Kryteria wyłączenia z programu**    1. brak uzyskania adekwatnej odpowiedzi na zastosowaną substancję czynną zgodnie z pkt. 3.1;    2. utrata adekwatnej odpowiedzi na leczenie stwierdzona w trakcie dwóch kolejnych wizyt monitorujących zgodnie z punktem 3.2;    3. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;    4. wystąpienie objawów nadwrażliwości na którąkolwiek substancję czynną lub substancję pomocniczą;    5. wystąpienie toksyczności wymagającej zakończenia leczenia w opinii lekarza prowadzącego zgodnie z aktualną ChPL;    6. pogorszenie jakości życia o istotnym znaczeniu według oceny lekarza;    7. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich, w tym zwłaszcza dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia ze strony świadczeniobiorcy lub jego opiekuna prawnego. | 1. **Dawkowanie**    1. sekukinumab   Maksymalna dawka początkowa sekukinumabu to 300 mg, podawana w tygodniu 0., 1., 2., 3. i 4;  Maksymalna dawka podtrzymująca sekukinumabu to 300 mg co miesiąc.  Na podstawie odpowiedzi klinicznej dawkę podtrzymującą można zwiększyć do 300 mg co 2 tygodnie.   * 1. bimekizumab   Maksymalna dawka wynosi 320 mg co 2 tygodnie do 16. tygodnia, a następnie co 4 tygodnie.   1. **Modyfikacja dawkowania**   Sposób podawania, zmniejszenie dawki lub wydłużenia odstępu pomiędzy kolejnymi dawkami u pacjentów, u których uzyskano cel terapii, prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego (ChPL).   1. **Kontynuacja leczenia w warunkach domowych**   Leczenie może być kontynuowane w warunkach domowych, jeśli lekarz i pacjent uznają to za właściwe.  Pacjent odbywa w ośrodku minimum cztery wizyty w odstępach zgodnych z punktami monitorowania leczenia.  Wizyty mają też na celu edukację pacjenta w zakresie administrowania leku – samodzielnego lub przez opiekuna prawnego.  Pacjent lub opiekunowie prawni pacjenta muszą być poinstruowani odnośnie techniki podawania leku oraz rozpoznawania działań niepożądanych (ciężkich reakcji alergicznych) i czynności, które należy podjąć w przypadku ich wystąpienia.  Pacjent otrzymuje leki dla celów terapii domowej w ośrodku prowadzącym terapię hidradenitis suppurativa danego pacjenta na okres pomiędzy wizytami w ośrodku. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * 1. morfologia krwi;      2. oznaczenie stężenia białka C-reaktywnego (CRP);      3. test QuantiFERON – TB;      4. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej (ALT);      5. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej (AST);      6. stężenie kreatyniny w surowicy;      7. oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej;      8. obecność antygenu HBs;      9. przeciwciała anty-HCV;      10. obecność antygenu wirusa HIV (HIV Ag/Ab Combo);      11. test ciążowy (u kobiet w wieku rozrodczym);      12. RTG klatki piersiowej z opisem (maksymalnie do 6 miesięcy przed kwalifikacją);      13. EKG. 2. **Monitorowanie leczenia**   Po 16 tygodniach (+/- 14 dni) od pierwszego podania substancji czynnej należy wykonać:   * + 1. morfologię krwi;     2. oznaczenie stężenia białka C-reaktywnego (CRP);     3. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej (ALT);     4. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej (AST);     5. stężenie kreatyniny w surowicy;     6. ocenę skuteczności zastosowanej terapii wg wskaźników:        1. ocenę liczby zmian zapalnych (guzków lub ropni) i wzrostu liczby ropni lub sączących przetok;        2. ocenę nasilenia choroby wg skali IHS4;        3. ocenę jakości życia wg wskaźnika DLQI.  1. **Monitorowanie skuteczności i bezpieczeństwa**   Jeżeli terapia jest kontynuowana należy wykonać co najmniej raz na 6 miesięcy (± 30 dni):   * 1. morfologię krwi;   2. oznaczenie stężenia białka C-reaktywnego (CRP);   3. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej (ALT);   4. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej (AST);   5. stężenie kreatyniny w surowicy;   6. ocenę skuteczności zastosowanej terapii wg wskaźników:      + 1. ocenę liczby zmian zapalnych (guzków lub ropni);        2. ocenę nasilenia choroby wg skali IHS4;        3. ocenę jakości życia wg wskaźnika DLQI.   Możliwe jest, po wyrażeniu zgody przez lekarza prowadzącego terapię, przeprowadzenie wizyty w programie w formie zdalnej konsultacji i przesunięcie wykonania badań w programie na późniejszy okres o ile nie stanowi to zagrożenia dla zdrowia pacjenta i pozostaje bez wpływu na skuteczność i bezpieczeństwo prowadzonej terapii. W takiej sytuacji możliwe jest wydanie leków osobie przez niego upoważnionej w ilości każdorazowo nie większej niż niezbędna do zabezpieczenia 4-6 miesięcy terapii (w zależności od indywidualnego dawkowania). Opisane powyżej postępowanie, w tym wynik zdalnej konsultacji i ocena stanu zdrowia dokonana przez lekarza prowadzącego, powinno zostać odnotowane w dokumentacji medycznej pacjenta oraz elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych. Osobiste stawiennictwo pacjenta w ośrodku prowadzącym terapię nie może być jednak rzadsze niż 2 razy w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy z wyjątkiem sytuacji nadzwyczajnych, w tym zjawisk epidemicznych, kiedy dopuszcza się osobiste stawiennictwo w ośrodku prowadzącym terapię nie rzadziej niż 1 raz w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy.   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 elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników skuteczności terapii zawartych w punkcie 3. 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. |