**LECZENIE CHORYCH NA PRZERZUTOWEGO LUB NAWRACAJĄCEGO MIEJSCOWO ZAAWANSOWANEGO RAKA Z KOMÓREK MERKLA (MCC) (ICD-10: C44)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| W programie finansuje się leczenie systemowe retifanlimabem przerzutowego lub nawracającego miejscowo zaawansowanego raka z komórek Merkla (MCC).   1. **Kryteria kwalifikacji do leczenia**    * 1. wiek 18 lat i powyżej;      2. rozpoznanie MCC potwierdzone w badaniu patomorfologicznym:         1. z przerzutami odległymi   lub   * + - 1. w postaci nawracającej lokoregionalnej choroby zaawansowanej niekwalifikującej się do leczenia chirurgicznego i radioterapii;     1. brak wcześniejszego leczenia systemowego MCC (nie dotyczy wcześniejszego leczenia okołooperacyjnego), w tym chemioterapii i terapii ukierunkowanej na PD-1 lub PD-L1;     2. nieobecność innych nowotworów niekontrolowanych leczeniem;     3. stan sprawności 0 – 1 według skali ECOG;     4. możliwa ocena odpowiedzi na leczenie zmian nowotworowych według aktualnej klasyfikacji RECIST;     5. adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych umożliwiająca w opinii lekarza prowadzącego bezpieczne rozpoczęcie terapii;     6. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących lub stanów klinicznych stanowiących przeciwwskazanie do terapii, stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL;     7. wykluczenie ciąży i okresu karmienia piersią;     8. zgoda pacjenta na prowadzenie antykoncepcji zgodnie z aktualną ChPL.   Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.  Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli leczeni retifanlimabem w ramach innego sposobu finansowania terapii (za wyjątkiem trwających badań klinicznych), pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie trwa maksymalnie przez 2 lata lub do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia.  Czas leczenia pacjentów zakwalifikowanych do programu w ramach kontynuacji leczenia rozpoczętego w ramach innego sposobu finansowania nie może przekroczyć 2 lat od momentu rozpoczęcia przyjmowania retifanlimabu.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * 1. progresja choroby oceniona zgodnie z aktualnie obowiązującymi kryteriami RECIST;      2. utrzymujące się istotne pogorszenie stanu sprawności ogólnej lub jakości życia uniemożliwiające kontynuację leczenia;      3. wystąpienie nieakceptowalnej lub zagrażającej życiu toksyczności, pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;      4. wystąpienie objawów nadwrażliwości na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;      5. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;      6. okres ciąży lub karmienia piersią;      7. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich, w tym zwłaszcza dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia ze strony świadczeniobiorcy lub jego prawnych opiekunów. | 1. **Dawkowanie**   Zalecana dawka retifanlimabu w monoterapii to 500 mg, podawana w infuzji dożylnej przez 30 minut co 4 tygodnie.  Szczegóły sposobu podawania oraz modyfikacji dawkowania zawarte w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji do programu**    * 1. histologiczne potwierdzenie raka z komórek Merkla;      2. badanie TK lub MR szyi, klatki piersiowej, jamy brzusznej i miednicy w celu udokumentowania zmian przerzutowych oraz ośrodkowego układu nerwowego w przypadku wskazań klinicznych;      3. morfologia krwi z rozmazem;      4. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej we krwi;      5. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej we krwi;      6. oznaczenie stężenia bilirubiny związanej i całkowitej we krwi;      7. oznaczenie aktywności fosfatazy zasadowej;      8. oznaczenie stężenia glukozy we krwi;      9. oznaczenie stężenia kreatyniny;      10. oznaczenie stężenia elektrolitów we krwi (sód, potas, wapń);      11. oznaczenie poziomu TSH, fT3 i fT4 we krwi;      12. ocena sprawności w skali ECOG;      13. test ciążowy z próbki krwi u kobiet w wieku rozrodczym (wynik ważny 4 dni);      14. pełne badanie przedmiotowe wraz z oceną całej skóry;      15. badanie EKG i stężenia troponiny we krwi;      16. inne badania laboratoryjne i obrazowe w razie wskazań klinicznych.   Wstępne badania obrazowe muszą umożliwiać późniejszą obiektywną ocenę odpowiedzi na leczenie.   1. **Monitorowanie leczenia**    1. **Monitorowanie bezpieczeństwa leczenia**   Badania wykonuje się co 4 tygodnie – przed decyzją o kontynuowaniu leczenia. W przypadku wskazań klinicznych badania monitorujące bezpieczeństwo mogą być wykonywane częściej.   * + 1. morfologia krwi z rozmazem;     2. pełne badanie przedmiotowe wraz z oceną całej skóry;     3. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej we krwi;     4. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej we krwi;     5. oznaczenie stężenia bilirubiny związanej i całkowitej we krwi;     6. oznaczenie aktywności fosfatazy zasadowej;     7. oznaczenie stężenia glukozy we krwi;     8. oznaczenie stężenia kreatyniny;     9. oznaczenie stężenia elektrolitów we krwi (sód, potas, wapń);     10. oznaczenie poziomu TSH, fT3 i fT4 we krwi;     11. ocena sprawności w skali ECOG.   Dodatkowo jedynie w razie wskazań klinicznych RTG klatki piersiowej.   * 1. **Monitorowanie skuteczności leczenia**   W celu monitorowania skuteczności leczenia wykonywane są badania obrazowe konieczne do oceny zmian nowotworowych według aktualnie obowiązujących kryteriów RECIST: badanie TK lub MRI odpowiednich obszarów ciała lub inne badania w razie wskazań klinicznych.  Określenie odpowiedzi na leczenie powinno być wykonywane z wykorzystaniem metody identycznej do wykorzystanej podczas kwalifikacji do leczenia.  Badania wykonuje się co 12 tygodni (+/– 1 tydzień) od podania pierwszej dawki.  Ponadto, badania monitorujące skuteczność leczenia należy wykonać zawsze przy klinicznym podejrzeniu progresji oraz w chwili wyłączenia z programu.  Na podstawie ww. badań w celu monitorowania skuteczności terapii określa się indywidualnie dla każdego pacjenta wskaźniki odpowiedzi na leczenie, w tym:  - całkowitą (CR) lub częściową odpowiedź (PR) na leczenie;  - stabilizację (SD) lub progresję choroby (PD);  - całkowite przeżycie (OS) i czas do progresji (PFS).   1. **Monitorowanie programu**    * 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;      2. uzupełnianie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników skuteczności terapii zawartych w pkt. 3 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 NFZ). |