Załącznik B.138.FM.

**LECZENIE PACJENTÓW ZE SPEKTRUM ZAPALENIA NERWÓW WZROKOWYCH I RDZENIA KRĘGOWEGO (NMOSD) (ICD-10: G36.0)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii oraz ocenę skuteczności leczenia dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia Pacjentów ze Spektrum Zapalenia Nerwów Wzrokowych i Rdzenia Kręgowego, powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.   1. **Kryteria kwalifikacji**   Do leczenia satralizumabem kwalifikowani są pacjenci spełniający łącznie poniższe kryteria:   * + - 1. wiek powyżej 12 roku życia;       2. rozpoznanie chorób ze spektrum zapalenia nerwów wzrokowych oraz rdzenia kręgowego (NMOSD) - oparte na aktualnych kryteriach diagnostycznych;       3. potwierdzenie obecności przeciwciał anty-AQP4;       4. EDSS od 0 do 6,5 włącznie;       5. brak przeciwwskazań do stosowania satralizumabu określonych w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego (ChPL);       6. brak wcześniejszego leczenia inną terapią z zastosowaniem leków z grupy inhibitorów interleukiny 6;       7. w przypadku pacjentek w wieku rozrodczym zaleca się stosowanie antykoncepcji.   Z uwagi na brak danych odnośnie stosowania leku u kobiet w ciąży decyzja o włączeniu do terapii pozostaje do decyzji lekarza po ocenie stosunku korzyści do ryzyka.  Do programu włączane są, bez konieczności ponownej kwalifikacji, pacjentki wyłączone z programu w związku z ciążą, które w momencie wyłączenia spełniały pozostałe kryteria kontynuacji leczenia.  Ponadto, w celu zapewnienia kontynuacji leczenia, do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy wcześniej rozpoczęli leczenie satralizumabem z innych źródeł finansowania, z wyjątkiem pacjentów aktualnie uczestniczących w trwających badaniach klinicznych, i na dzień rozpoczęcia terapii spełniali stosowne kryteria kwalifikacji.   1. **Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu**     * + 1. nadwrażliwość na satralizumab lub na którąkolwiek substancję pomocniczą;        2. trwające aktualnie czynne zakażenie do momentu ustąpienia;        3. aktywny nowotwór złośliwy;        4. wcześniejsze leczenie przeciwciałem anty-CD20, ekulizumabem, przeciwciałem monoklonalnym anty-BLyS, lekiem zapobiegającym nawrotom stwardnienia rozsianego w ciągu 6 miesięcy przed kwalifikacją do programu;        5. wcześniejsze leczenie anty-CD4, kladrybiną, cyklofosfamidem lub mitoksantronem, przeszczepienie komórek macierzystych szpiku w ciągu 2 lat przed przystąpieniem do programu;        6. inne stany kliniczne, które w opinii lekarza, mogą stanowić przeciwwskazania do terapii;        7. inne przeciwwskazania wymienione w aktualnej ChPL. 2. **Określenie czasu leczenia w programie**   Ocenę skuteczności leczenia przeprowadza Zespół Koordynacyjny po każdych pełnych 12 miesiącach terapii.  U chorych odpowiadających na leczenie po ocenie skuteczności, terapię można przedłużyć o kolejne 12 miesięcy.  W przypadku wystąpienia 1 rzutu po minimum 6 miesiącach leczenia można dokonać zmiany / modyfikacji leczenia.  Za brak skuteczności leczenia, uzasadniający zakończenie leczenia, przyjmuje się wystąpienie 2 ciężkich rzutów, występujących w odstępie co najmniej 30 dni, po minimum 6 miesiącach od rozpoczęcia leczenia satralizumabem.  Ciężki rzut definiowany jest jako rzut powodujący wzrost EDSS o minimum 2 pkt.   1. **Kryteria wyłączenia**   Kryterium wyłączenia z leczenia jest spełnienie co najmniej jednego z niżej wymienionych kryteriów:   * + - 1. brak skuteczności leczenia zgodnie z definicja w pkt. 3;       2. EDSS 8,5 lub więcej;       3. wystąpienie przeciwwskazań do stosowania satralizumabu wg aktualnej ChPL;       4. aktywny nowotwór złośliwy;       5. nietolerancja leczenia satralizumabem;       6. brak współpracy ze strony pacjenta przy realizacji programu. | 1. **Dawkowanie**   **Satralizumab** może być stosowany w monoterapii lub w leczeniu skojarzonym z terapią immunosupresyjną doustnymi kortykosteroidami (maksymalna dawka dobowa 15 mg ekwiwalentu prednizolonu, azatiopryną - maksymalna dawka dobowa 3 mg / kg m.c. lub mykofenolanem mofetylu – maksymalna dawka dobowa 3 000 mg).  Szczegółowe informacje dotyczące dawkowania oraz jego modyfikacji znajdują się w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji**     * + 1. badania laboratoryjne:           1. morfologia krwi z rozmazem,           2. badanie ogólne moczu,           3. CRP,           4. AST, ALT,           5. lipidogram;        2. dostępny (w wywiadzie lub wykonany przy kwalifikacji) wynik badania MRI potwierdzający rozpoznanie NMOSD;        3. dostępny (w wywiadzie lub wykonany przy kwalifikacji) wynik badania potwierdzającego obecność przeciwciał anty-AQP4;        4. ocena stanu neurologicznego z określeniem EDSS;        5. test ciążowy u pacjentek w wieku rozrodczym;        6. wykluczenie gruźlicy (RTG klatki piersiowej lub quantiferon);        7. wykluczenie aktywnego zakażenia HBV (obecności antygenu HBs), HCV (brak przeciwciał anty-HCV, a w przypadku pozytywnego wyniku – oznaczenie PCR HCV metodą ilościową);        8. obecność antygenu wirusa HIV (HIV Ag/Ab Combo). 2. **Monitorowanie leczenia**    * + 1. ocena stanu neurologicznego z określeniem EDSS co 6 miesięcy oraz w czasie każdego rzutu;        2. badanie MRI - jeśli zasadne klinicznie (decyzję podejmuje specjalista neurolog);        3. morfologia krwi z rozmazem, ALT i AST, bilirubina co cztery tygodnie przez pierwsze trzy miesiące leczenia, następnie co trzy miesiące przez jeden rok, a po tym czasie według wskazań klinicznych;        4. lipidogram po pierwszych 6 miesiącach, a następnie wg wskazań klinicznych;        5. przekazanie pacjentowi informacji o Karcie Ostrzegawczej oraz wskazanie, że w przypadku wystąpienia cech infekcji – niezbędny jest kontakt z lekarzem. 3. **Monitorowanie programu**    * + 1. ocena skuteczności:           1. wskaźniki efektywności:   czas do wystąpienia rzutu,  częstość rzutów,  jakość życia na podstawie odpowiednich dla schorzenia skali (EQ-5D);  czas do zgonu,  Definicja rzutu – wystąpienie jednego z poniższych:  wzrost o ≥ 1,0 pkt. EDSS od wyjściowego wyniku EDSS wynoszącego więcej niż 0 (lub wzrost o ≥2,0 pkt. EDSS od wyjściowego wyniku EDSS wynoszącego 0),  wzrost o ≥ 2,0 pkt. w co najmniej jednym właściwym dla danego objawu wyniku dla oceny układu czynnościowego (piramidowego, móżdżkowego, pnia mózgu, czuciowego, pokarmowego lub moczowego, pojedynczego oka),  wzrost o ≥1,0 pkt. w więcej niż 1 punktowym wyniku układu funkcjonalnego dla danego objawu, z wartością wyjściową wynoszącą co najmniej 1,0,  wzrost o ≥1,0 pkt. w wyniku punktacji układu funkcjonalnego specyficznego dla objawów pojedynczego oka z wynikiem początkowym wynoszącym co najmniej 1,0.  Ciężki rzut definiowany jest jako rzut powodujący wzrost EDSS o minimum 2 pkt.  Objawy muszą utrzymywać się przez >24 godziny i nie można ich przypisać wystąpieniu innych czynników klinicznych (np. gorączka, infekcja, uraz, zmiana nastroju, ADR).   * + - * 1. oczekiwane korzyści zdrowotne:   czas do ciężkiego rzutu: 86% pacjentów stosujących monoterapię w ciągu pierwszych 4 lat terapii wolnych od ciężkiego rzutu lub 90% pacjentów stosujących terapię skojarzoną w ciągu pierwszych 4 lat terapii wolnych od ciężkiego rzutu;   * + - 1. ocena bezpieczeństwa:          1. monitorowanie zakażenia dróg moczowych i górnych dróg oddechowych;       2. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;       3. uzupełnienie danych zawartych w Elektronicznym Systemie Monitorowania Programów Lekowych (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników efektywności:          1. data rozpoczęcia leczenia,          2. daty wystąpienia kolejnych rzutów choroby,          3. ocena w skali EDSS w momencie rozpoczęcia leczenia i co 6 miesięcy oraz w czasie każdego rzutu          4. jakość życia – na podstawie odpowiednich dla schorzenia skali (EQ-5D),          5. data zgonu,          6. data zakończenia leczenia;       4. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ. |