Załącznik B.131.

**LECZENIE PACJENTÓW Z IDIOPATYCZNĄ WIELOOGNISKOWĄ CHOROBĄ CASTLEMANA (ICD-10: D47.7)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji**   Pacjent musi spełniać wszystkie poniższe kryteria włączenia do programu.   * + - 1. potwierdzona wieloogniskowa postać choroby Castlemana;       2. wiek powyżej 18 roku życia;       3. ujemne wyniki badań w kierunku zakażenia wirusem HIV oraz HHV-8;       4. brak czynnego zakażenia WZW B;       5. odpowiednia wydolność szpiku oceniana na podstawie wyników badań laboratoryjnych:          1. całkowita liczba neutrofilów ≥ 1,0 x 109/l,          2. liczba płytek ≥ 50 x 109/l,          3. hemoglobina < 170 g/l (10,6 mmol/l);       6. stosowanie skutecznej metody antykoncepcji;       7. brak występowania chłoniaka w wywiadzie.   Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy byli leczeni *siltuksymabem* w ramach innego sposobu finansowania terapii (z wyjątkiem badań klinicznych), pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie wystąpienia kryteriów wyłączenia z programu.  Leczenie *siltuksymabem* powinno być wstrzymane, jeśli pacjent ma ciężkie zakażenie lub jakiekolwiek toksyczne działanie niehematologiczne i może być wznowione w tej samej dawce po wyleczeniu.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * + 1. wystąpienie objawów nadwrażliwości na *siltuksyma*b lub którykolwiek ze składników preparatu;        2. wystąpienie toksyczności powyżej 3. stopnia według WHO;        3. utrzymujący się przez ≥ 3 tygodnie wzrost nasilenia (≥ 2. stopnia) objawów związanych z chorobą;        4. pojawienie się nowych objawów związanych z chorobą o nasileniu ≥ 3. stopnia;        5. pogorszenie stanu sprawności ogólnej, tj. utrzymujący się przez ≥ 3 tygodnie wzrost o > 1 punkt w skali ECOG;        6. progresja choroby potwierdzona w badaniu tomografii komputerowej węzłów chłonnych na podstawie zmodyfikowanych kryteriów Lugano;        7. ciąża i laktacja. | 1. **Dawkowanie**   Dawkowanie *siltuksymabu* zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień objęcia refundacją. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * + 1. morfologia krwi z rozmazem, CRP, stężenie albumin;        2. profil nerkowy (stężenie kreatyniny, mocznika, potasu, sodu i kwasu moczowego, GFR);        3. aktywność AspAT, AIAT, stężenie bilirubiny;        4. badania w kierunku zakażenia HIV (test przesiewowy HIV Ag/Ab umożliwiający wykrycie antygenu p24 oraz przeciwciał anty-HIV 1/2) oraz HHV-8 (badanie LANA-1 w immunohistochemii lub metoda reakcji łańcuchowej polimerazy PCR);        5. badania przesiewowe w kierunku zakażenia HBV (HBsAg i HBcAb, a w przypadku dodatniego wyniku HBsAg lub HBcAb badanie HBV-DNA);        6. test ciążowy (oznaczenie stężenie gonadotropiny kosmówkowej w moczu lub krwi);        7. tomografia komputerowa (TK) obejmująca szyję, klatkę piersiową, jamę brzuszną i miednicę. 2. **Monitorowanie leczenia**   Monitorowanie skuteczności leczenia powinno się odbywać na podstawie kryteriów odpowiedzi według międzynarodowych zaleceń Zespołu Ekspertów ds. Choroby Castlemana – Castleman Disease Collaborative Network (CDCN).   * + - 1. monitorowanie objawów choroby Castlemana wg zaleceń CDCN na podstawie CTC;       2. monitorowanie bezpieczeństwa leczenia zgodnie z NCI-CTCAE v 4.0;       3. morfologia krwi z rozmazem, CRP, stężenie albumin;       4. profil nerkowy (stężenie kreatyniny, mocznika, potasu, sodu i kwasu moczowego, GFR);       5. aktywność AspAT, AIAT;       6. ocena wielkości węzłów chłonnych na podstawie zmodyfikowanych kryteriów Lugano (tomografia komputerowa).   Badania wykonuje się:   * + - 1. morfologia krwi z rozmazem należy wykonywać przez pierwsze 12 miesięcy przed każdym podaniem leku, a następnie co 2-4 miesiące;       2. stężenie CRP przez 6 miesięcy przed każdym podaniem leku, a następnie co 2-4 miesiące;       3. profil nerkowy, albuminy, aktywność AspAT, AIAT przez 3 miesiące przed każdym podaniem leku, a następnie co 2-4 miesiące;       4. tomografię komputerową należy wykonywać po 3, 6 i 12 miesiącu terapii, a następnie w razie podejrzenia progresji choroby.  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 NFZ. |