Załącznik B.8.

**LECZENIE CHORYCH NA MIĘSAKI TKANEK MIĘKKICH (ICD-10: C48, C49)**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| **W programie finansuje się leczenie pacjentów z określonymi mięsakami tkanek miękkich substancjami:**   * + - 1. **trabektedyną (II lub III lub IV linia leczenia)**   Zastosowanie nie więcej niż 3 linii wcześniejszej chemioterapii.  Udokumentowana progresja choroby podczas przynajmniej jednej linii chemioterapii z udziałem doksorubicyny lub ifosfamidu zastosowanej z powodu zaawansowanego miejscowo (nieresekcyjnego) lub przerzutowego mięsaka o typie histologicznym tłuszczakomięsaka (liposarcoma) lub mięsaka gładkokomórkowego (leiomyosarcoma).   * + - 1. **pazopanibem (I lub II lub III lub IV linia leczenia)**   Zastosowanie u pacjentów z progresją choroby w trakcie lub przynajmniej po jednym schemacie chemioterapii z powodu choroby zaawansowanej, lub w ciągu 12 miesięcy od zakończenia chemioterapii neoadiuwantowej lub adiuwantowej.  **Leczenie mięsaków tkanek miękkich w programie obejmuje:**   * + - 1. **leczenie mięsaków tkanek miękkich lekami cytotoksycznymi (trabektedyna)**   albo   * + - 1. **leczenie mięsaków tkanek miękkich inhibitorami kinaz tyrozynowych (pazopanib).**  1. **Kryteria kwalifikacji**    * + 1. wiek powyżej 18. roku życia;        2. w przypadku leczenia trabektedyną rozpoznanie histopatologiczne nieresekcyjnego (miejscowo zaawansowanego lub przerzutowego) jednego z niżej wymienionych mięsaków tkanek miękkich:           1. tłuszczakomięsaka (liposarcoma),           2. mięsaka gładkokomórkowego (leiomyosarcoma).        3. w przypadku leczenia pazopanibem rozpoznanie histopatologiczne nieresekcyjnego (miejscowo zaawansowanego lub przerzutowego) mięsaka tkanek miękkich z wyjątkiem następujących typów:           1. tłuszczakomięsak (wszystkie podtypy),           2. mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy inne niż pleomorficzny lub pęcherzykowy,           3. chrzęstniakomięsak,           4. mięsak kościopochodny,           5. mięsak Ewinga/PNET,           6. GIST,           7. włókniakomięsak guzowaty skóry,           8. zapalny guz miofibroblastyczny (ang. inflammatory myofibroblastic sarcoma),           9. międzybłoniak,           10. mieszany guz mezodermalny trzonu macicy (ang. mixed mesodermal tumor of the uterus);        4. obecność przynajmniej jednej zmiany mierzalnej, zgodnie z aktualnie obowiązującymi kryteriami RECIST;        5. stan sprawności 0-2 według kryteriów ECOG;        6. adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnych Charakterystyk Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL);        7. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o odpowiednie aktualne ChPL;        8. nieobecność przerzutów w ośrodkowym układzie nerwowym lub cech progresji przerzutów w ośrodkowym układzie nerwowym u chorych po wcześniejszym leczeniu miejscowym (leczenie chirurgiczne lub radioterapia) oraz nieobecność istotnych klinicznie objawów neurologicznych i potrzeby zwiększenia dawki glikokortykosteroidów w ciągu ostatniego miesiąca przed włączeniem do programu;        9. nieobecność innych nowotworów niekontrolowanych leczeniem;        10. brak przeciwwskazań do stosowania każdego z leków zgodnie z zapisami aktualnych ChPL;        11. wykluczenie ciąży lub karmienia piersią.   Powyższe kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * + 1. progresja choroby nowotworowej oceniona zgodnie z aktualnymi kryteriami RECIST z wyjątkiem progresji dotyczącej wyłącznie OUN, kiedy dopuszcza się kontynuację leczenia pod warunkiem zastosowania radykalnego leczenia miejscowego (chirurgia, radioterapia stereotaktyczna);        2. wystąpienie zagrażającej życiu albo nieakceptowalnej toksyczności pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;        3. długotrwałe pogorszenie sprawności ogólnej do stopnia 3-4 według kryteriów ECOG;        4. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;        5. wystąpienie nadwrażliwości na lek lub substancję pomocniczą uniemożliwiające kontynuację 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. **Leczenie mięsaków tkanek miękkich lekami cytotoksycznymi (trabektedyną)**   Zalecana dawka **trabektedyny** wynosi 1,5 mg/m2 powierzchni ciała.  Lek podawany jest w cyklach co 21 dni.   1. **Leczenie mięsaków tkanek miękkich inhibitorami kinaz tyrozynowych (pazopanibem)**   Zalecana dawka **pazopanibu** wynosi 800 mg dziennie.  Każdy cykl obejmuje 28dni leczenia.  Dopuszczalne jest zmniejszenie wymienionych powyżej dawek zgodnie z aktualnymi ChPL poszczególnych leków. | 1. **Badania przy kwalifikacji**     * + 1. histologiczne potwierdzenie określonego typu mięsaka zgodnie z kryteriami włączenia;        2. morfologia krwi z rozmazem;        3. oznaczenie stężenia hemoglobiny;        4. oznaczenie stężenia kreatyniny lub klirensu kreatyniny;        5. oznaczenie stężenia bilirubiny;        6. oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;        7. oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;        8. oznaczenie stężenia TSH w przypadku **pazopanibu**;        9. oznaczenie stężenia kinazy kreatynowej w przypadku **trabektedyny**;        10. oznaczenie stężenia albuminy w surowicy w przypadku **trabektedyny**;        11. oznaczenie aktywność fosfatazy zasadowej w przypadku **trabektedyny**;        12. inne badania laboratoryjne w razie wskazań klinicznych;        13. test ciążowy u kobiet w wieku rozrodczym;        14. TK lub MR wybranej partii ciała pozwalające na ocenę lokalizacji, w której stwierdza się zmiany nowotworowe konieczne dla monitorowania leczenia;        15. TK lub MR mózgu – w przypadku osób z podejrzeniem przerzutów do ośrodkowego układu nerwowego (tj. w przypadku objawów ze strony ośrodkowego układu nerwowego oraz u osób po wcześniejszej resekcji lub napromienianiu przerzutów);        16. elektrokardiogram (EKG) – w przypadku **pazopanibu**;        17. inne badania obrazowe w razie wskazań klinicznych.   Wstępne badania obrazowe muszą umożliwić późniejszą obiektywną ocenę odpowiedzi na leczenie wg aktualnych kryteriów RECIST.   1. **Monitorowanie bezpieczeństwa leczenia**    * + 1. morfologia krwi z rozmazem;        2. oznaczenie stężenia hemoglobiny;        3. oznaczenia stężenia kreatyniny lub klirensu kreatyniny;        4. oznaczenie stężenia bilirubiny;        5. oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej;        6. oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej;        7. inne badania w zależności od wskazań klinicznych.   Badania wykonuje się:   * + - 1. **w przypadku trabektedyny:**   Raz w tygodniu podczas dwóch pierwszych cykli leczenia oraz co najmniej przed zastosowaniem leku w kolejnych cyklach leczenia.   * + - 1. **w przypadku pazopanibu:**   Nie rzadziej niż co 28 dni lub przed wznowieniem leczenia (jeśli było czasowo przerwane) i zawsze w przypadku wskazań klinicznych.   1. **Monitorowanie skuteczności leczenia**    * + 1. TK lub MR odpowiedniego obszaru;        2. inne badania obrazowe w razie wskazań klinicznych.   Badania wykonuje się nie rzadziej niż co 3 miesiące i zawsze w przypadku klinicznego podejrzenia progresji. Wykonane badania obrazowe muszą umożliwić obiektywną ocenę odpowiedzi na leczenie.  Ocena odpowiedzi na leczenie powinna być przeprowadzana zgodnie z aktualnymi kryteriami RECIST.   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, 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. |