

Załącznik B.131.

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

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>1. Kryteria kwalifikacji</p> <p>Pacjent musi spełniać wszystkie poniższe kryteria włączenia do programu.</p> <ol style="list-style-type: none">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:<ol style="list-style-type: none">a) całkowita liczba neutrofilów $\geq 1,0 \times 10^9/l$,b) liczba płytek $\geq 50 \times 10^9/l$,c) hemoglobina $< 170 \text{ g/l}$ ($10,6 \text{ mmol/l}$);6) stosowanie skutecznej metody antykoncepcji;7) brak występowania chłoniaka w wywiadzie. <p>Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy byli leczeni <i>siltuksymabem</i> w ramach innego sposobu finansowania terapii (z wyjątkiem badań klinicznych), pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Dawkowanie <i>siltuksymabu</i> zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień objęcia refundacją.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <ol style="list-style-type: none">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 antygeny 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. <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>Monitorowanie skuteczności leczenia powinno się odbywać na podstawie kryteriów odpowiedzi według międzynarodowych</p>

2. 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 jakiegokolwiek toksyczne działanie niehematologiczne i może być wznowione w tej samej dawce po wyleczeniu.

3. Kryteria wyłączenia z programu

- 1) wystąpienie objawów nadwrażliwości na *siltuksymab* 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.

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.

3. Monitorowanie programu

- 1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich

		<p>przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</p> <p>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;</p> <p>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.</p>
--	--	---