

**LECZENIE CHORYCH NA PIERWOTNE CHŁONIAKI SKÓRNE T – KOMÓRKOWE (ICD – 10: C 84)**

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>Część I. BEKSAROTEN W LECZENIU CHORYCH NA ZIARNINIAKA GRZYBIASTEGO LUB ZESPÓŁ SÉZARY’EGO (ICD-10: C 84.0, C 84.1)</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p><b>1. Kryteria włączenia do programu</b></p> <p>1) Do leczenia beksaroteniem w ramach programu kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający łącznie następujące kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>wiek <math>\geq</math> 18 lat,</li> <li>prawidłowa funkcja wątroby, nerek i szpiku kostnego,</li> <li>potwierdzona diagnoza zespołu Sézary’ego (w oparciu o wynik cytometrii) lub ziarniniaka grzybiastego (w oparciu o wynik badania histopatologicznego skóry),</li> <li>stadium zaawansowania choroby określone jako I B lub powyżej, według stopnia zaawansowania TNMB (klasyfikacja ISCL i EORTC)</li> </ol> <p>oraz jedno z poniższych kryteriów:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>progresja choroby w trakcie leczenia metotreksatem (MTX) lub interferonem (IFN) prowadzonego przez minimum 3 miesiące, potwierdzona w trakcie co najmniej dwóch kolejnych wizyt lekarskich lub</li> <li>nieakceptowalna (w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO) oraz nawracająca pomimo modyfikacji dawkowania toksyczność terapii metotreksatem (MTX) lub interferonem (IFN) w pierwszej linii, lub</li> <li>nawrót choroby po okresie remisji wywołanej wcześniejszym leczeniem systemowym.</li> </ol>	<p><b>Dawkowanie</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Leczenie powinno być prowadzone zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień wydania decyzji.</li> <li>W ramach programu dopuszczalne jest rozpoczęcie terapii od dawki 150 mg/m<sup>2</sup>p.c./dobę, podawanej przez okres 14 dni, po których należy zwiększyć dawkę do 300 mg/m<sup>2</sup>p.c./dobę.</li> </ol>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>stężenie kreatyniny;</li> <li>stężenie glukozy we krwi;</li> <li>aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej</li> <li>stężenie TSH oraz fT4;</li> <li>lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL);</li> <li>tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej i jamy brzusznej lub rtg klatki piersiowej i usg jamy brzusznej (maksymalnie do 3 miesięcy przed kwalifikacją)</li> <li>EKG z opisem;</li> <li>określenie TNMB i mSWAT;</li> <li>wykluczenie ciąży - w przypadku kobiet w wieku rozrodczym.</li> </ol> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>Badania przeprowadzane 2 razy w ciągu pierwszych 30 dni terapii oraz 1 raz w każdym kolejnym miesiącu terapii (przy wydawaniu leku): <ol style="list-style-type: none"> <li>morfologia krwi,</li> </ol> </li> </ol>

2) W przypadku kobiet wymagana jest zgoda na świadomą kontrolę urodzeń (stosowanie skutecznych niehormonalnych środków antykoncepcyjnych) przez okres leczenia i do 24 miesięcy po zastosowaniu ostatniej dawki beksarotenu.

## 2. Określenie czasu leczenia w programie

Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu.

## 3. Kryteria wyłączenia z programu

- 1) wystąpienie objawów nadwrażliwości na substancję czynną lub substancje pomocnicze;
- 2) wystąpienie objawów toksyczności w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO w przypadku, gdy nie dochodzi do poprawy stanu zdrowia lub gdy objawy toksyczne nie ustępują mimo modyfikacji dawkowania albo po odstawieniu leku;
- 3) progresja choroby w trakcie leczenia, przy czym w celu potwierdzenia progresji wymagany jest okres dwumiesięcznej obserwacji;
- 4) pojawienie się schorzeń współistniejących stanowiących przeciwwskazanie do kontynuacji leczenia;
- 5) ciąża, okres karmienia piersią.

## 4. Kontynuacja leczenia pacjentów po zakończeniu finansowania w ramach chemioterapii niestandardowej

- 1) Z dniem 1 kwietnia 2018 roku do programu kwalifikowani mogą być pacjenci, których leczenie było finansowane do tego dnia w ramach programu chemioterapii niestandardowej.
- 2) Kwalifikacja, o której mowa w pkt. 1, dotyczy leczenia tą samą substancją czynną, która była finansowana w ramach programu chemioterapii niestandardowej.
- 3) Pacjenci, o których mowa w pkt. 1 nie muszą spełniać w chwili kwalifikacji, innych kryteriów wymaganych do włączenia do programu.

- b) stężenie kreatyniny,
  - c) stężenie glukozy we krwi,
  - d) aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej
  - e) stężenie TSH oraz fT4,
  - f) lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL),
  - g) wykonanie badań kontrolnych obrazowych - w zależności od potrzeb klinicznych.
- 2) Raz na dwa miesiące należy wypełnić skalę mSWAT.

**Monitorowanie leczenia pacjentów, o których mowa w sekcji Świadczeniobiorcy 4. pkt. 1., powinno być prowadzone jednakowo jak w przypadku pozostałych pacjentów.**

## 3. 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 Narodowy Fundusz Zdrowia.
- 4) W przypadku pacjentów, o których mowa w sekcji Świadczeniobiorcy 4. pkt. 1, nie jest wymagane uzupełnianie danych i informacji w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych.

4) Pacjenci, o których mowa w pkt. 1 kontynuują leczenie w ramach programu do momentu podjęcia decyzji przez lekarza prowadzącego o zakończeniu leczenia danym lekiem.		
<b>Część II. BRENTUKSYMAB VEDOTIN W LECZENIU CHORYCH NA SKÓRNEGO CHŁONIAKA T-KOMÓRKOWEGO (ICD-10: C 84)</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p><b>1. Kryteria włączenia do programu</b></p> <p>Do leczenia brentuksymabem vedotin w ramach programu lekowego kwalifikują się pacjenci spełniający łącznie następujące kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) wiek <math>\geq</math> 18 lat,</li> <li>b) sprawność w stopniu 0-2 wg klasyfikacji Zubroda-WHO lub ECOG,</li> <li>c) pacjenci z potwierdzonym histopatologicznie skórnym chłoniakiem T-komórkowym (ziarniniak grzybiasty - MF lub pierwotnie skórny chłoniak anaplastyczny z dużych komórek - pcALCL),</li> <li>d) potwierdzona immunohistochemicznie obecność antygenu CD30 w przynajmniej jednej z pobranych biopsji zmian w MF lub jednej biopsji zmian w pcALCL</li> <li>e) stadium zaawansowania choroby określone jako IB lub powyżej w przypadku MF, według stopnia zaawansowania TNMB (klasyfikacja ISCL i EORTC),</li> </ol> <p>oraz jedno z poniższych kryteriów:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) progresja choroby w trakcie wcześniejszego leczenia systemowego, w tym beksarotenem - w przypadku MF w stadium IB-IIA potwierdzona w trakcie co najmniej dwóch kolejnych wizyt lekarskich lub</li> <li>b) nieakceptowalna (w stopniu 3 lub 4 wg klasyfikacji WHO) oraz nawracająca pomimo modyfikacji dawkowania toksyczność wcześniejszego leczenia systemowego, w tym beksarotenem - w przypadku MF w stadium IB-IIA lub</li> </ol>	<p><b>Dawkowanie</b></p> <p>Dawkowanie brentuksymabu vedotin w terapii skórnego chłoniaka T-komórkowego - zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego aktualną na dzień wydania decyzji.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji do terapii brentuksymabem</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) badanie podmiotowe i przedmiotowe (w tym opcjonalnie badanie dermatologiczne)</li> <li>2) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>3) aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT) oraz stężenie bilirubiny całkowitej;</li> <li>4) stężenie kreatyniny;</li> <li>5) określenie TNMB i mSWAT</li> <li>6) tomografia komputerowa (TK) klatki piersiowej i jamy brzusznej lub rtg klatki piersiowej i usg jamy brzusznej</li> <li>7) udokumentowanie obecności antygenu CD30+ w tkance chłoniaka badaniem immunohistochemicznym;</li> <li>8) wykluczenie ciąży - w przypadku kobiet w wieku rozrodczym.</li> </ol> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) badania wykonywane przed każdym podaniem leku: <ol style="list-style-type: none"> <li>a) badanie podmiotowe i przedmiotowe (w tym opcjonalnie badanie dermatologiczne)</li> <li>b) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>c) stężenie kreatyniny;</li> <li>d) aktywność aminotransferaz (AspAT, AlAT), stężenie bilirubiny całkowitej</li> </ol> </li> <li>2) raz na dwa miesiące należy wypełnić skalę mSWAT;</li> </ol>

c) nawrót choroby po okresie remisji wywołanej wcześniejszym leczeniem systemowym, w tym beksaroteniem - w przypadku MF w stadium IB-IIA

U chorych na MF w stadium zaawansowania IIB lub wyższym z progresją lub nawrotem choroby można zastosować brentuksymab vedotin niezależnie od rodzaju wcześniejszego leczenia systemowego.

## **2. Określenie czasu leczenia w programie**

Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu. Chorzy mogą otrzymać maksymalnie 16 cykli leczenia.

## **3. Kryteria wyłączenia z programu**

- 1) wystąpienie objawów nadwrażliwości na brentuksymab vedotin lub którykolwiek ze składników preparatu;
- 2) toksyczność wymagająca przerwania leczenia zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego;
- 3) progresja choroby w trakcie leczenia, przy czym w celu potwierdzenia progresji wymagany jest okres dwumiesięcznej obserwacji;
- 4) podanie 16 cykli leczenia;
- 5) pojawienie się schorzeń współistniejących stanowiących przeciwwskazanie do kontynuacji leczenia;
- 6) ciąża, okres karmienia piersią.

3) wykonanie badań kontrolnych obrazowych - w zależności od potrzeb klinicznych.

## **3. 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 Narodowy Fundusz Zdrowia.