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: a) całkowita liczba neutrofilów ≥ 1,0 x 10^9/l, b) liczba płytek ≥ 50 x 10^9/l, c) 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. 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

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 jakiekolwiek toksyczne działanie niehematologiczne i może być wznowione w tej samej dawce po wyleczeniu. **3. 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.		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 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.