

**LECZENIE ZAAWANSOWANEGO WŁÓKNIAKOMIĘSĄKA GUZOWATEGO SKÓRY (DFSP) (ICD-10 C 44, C 49)**

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
1	2	3
<p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <p>1) potwierdzone histologicznie rozpoznanie zaawansowanego włókniakomięsaka guzowatego skóry (dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP);</p> <p>2) udokumentowana obecność rearanżacji chromosomów 17 i 22 w zakresie genów COL1A1/PDGFβ;</p> <p>3) nowotwór w stadium nieresekcyjnym (w przypadku zmian miejscowo złośliwych) lub uogólnionym z obecnością zmian przerzutowych;</p> <p>4) w przypadku zmian ograniczonych do powłok - zmiany nowotworowe udokumentowane z pomocą fotografii z miarką;</p> <p>5) w przypadku zmian przerzutowych - zmiany nowotworowe mierzone w badaniu tomografii komputerowej;</p> <p>6) wiek powyżej 18 roku życia;</p> <p>7) stan sprawności 0-2 według klasyfikacji WHO;</p> <p>8) prawidłowe wartości wskaźników czynności wątroby i nerek;</p> <p>9) wyniki badania morfologii krwi z rozmazem:</p> <p>a) liczba granulocytów obojętnochłonnych przed leczeniem większa od <math>1,5 \times 10^9/l</math>,</p> <p>b) liczba płytek krwi większa od <math>100 \times 10^9/l</math>,</p> <p>c) stężenie hemoglobiny większe od 8,5 g/dl.</p> <p>Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.</p> <p><b>2. Kryteria uniemożliwiające kwalifikację do programu</b></p> <p>1) nadwrażliwość na imatynib lub którąkolwiek z substancji pomocniczych;</p> <p>2) obecność istotnych chorób współistniejących lub niewydolności narządowej;</p> <p>3) stan sprawności 3 albo 4 wg WHO;</p> <p>4) ciąża.</p>	<p><b>1. Imatynib</b></p> <p>1.1 Dobowa dawka imatynibu wynosi 800 mg (w dwóch dawkach po 400 mg).</p> <p>1.2 W przypadku wystąpienia istotnych klinicznie lub ciężkich działań niepożądanych dawkę leku można zmniejszyć do 600 mg lub 400 mg/dobę.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia imatynibem</b></p> <p>1) histologiczne potwierdzenie rozpoznania zaawansowanego włókniakomięsaka skóry;</p> <p>2) potwierdzenie rearanżacji chromosomów 17 i 22 w zakresie genów COL1A1/PDGFβ;</p> <p>3) morfologia krwi z rozmazem;</p> <p>4) oznaczenie aktywności transaminaz wątrobowych;</p> <p>5) oznaczenie stężenia bilirubiny;</p> <p>6) oznaczenie aktywności fosfatazy zasadowej;</p> <p>7) oznaczenie poziomu albumin;</p> <p>8) badanie ogólne moczu;</p> <p>9) wykonanie tzw. zdjęcia z miarką - w przypadku zmian nowotworowych ograniczonych jedynie do powłok (skóra i tkanka podskórna);</p> <p>10) badanie tomografii komputerowej z podwójnym kontrastem odpowiednich okolic ciała - w przypadku obecności przerzutów;</p> <p>11) RTG klatki piersiowej;</p> <p>12) badanie EKG;</p> <p>13) test ciążowy u kobiet w wieku rozrodczym.</p> <p><b>2. Monitorowanie skuteczności leczenia</b></p> <p>1) badania wykonywane co 4-6 tygodni w okresie pierwszych 6 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące:</p> <p>a) morfologia krwi z rozmazem,</p> <p>b) oznaczenie aktywności transaminaz wątrobowych,</p> <p>c) oznaczenie stężenia bilirubiny,</p> <p>d) oznaczenie aktywności fosfatazy zasadowej,</p> <p>e) oznaczenie poziomu albumin,</p>

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

3.1 Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z zasadami określonymi w ust. 3.2 i 3.3 oraz zgodnie z kryteriami zakończenia udziału w programie, określonymi w ust. 4.

3.2 Po co najmniej 14 tygodniach leczenia należy ocenić możliwość wykonania chirurgicznej resekcji wyjściowo nieoperacyjnego nowotworu.

3.3 Jeżeli w wyniku tej oceny podjęto próbę chirurgicznego leczenia i w badaniu histopatologicznym po zabiegu operacyjnym marginesy chirurgiczne zostaną ocenione jako wolne od nowotworu należy odstąpić od dalszego stosowania imatynibu.

### **4. Kryteria zakończenia udziału w programie**

1) wystąpienie objawów nadwrażliwości na imatynib lub którąkolwiek z substancji pomocniczych;

2) progresja choroby w trakcie stosowania leku;

3) utrzymywanie się toksyczności w stopniu większym lub równym 3 wg skali WHO, w szczególności:

a) 3-krotny wzrost stężenia bilirubiny,

b) 5-krotny wzrost aktywności aminotransferaz wątrobowych,

c) ciężka niedokrwistość, neutropenia lub małopłytkowość;

4) pogorszenie stanu sprawności do stopnia 3 albo 4 według WHO.

f) badanie ogólne moczu;

2) badania wykonywane co 2 miesiące w okresie pierwszych 6 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące:

a) wykonanie serii zdjęć z miarką w przypadku zmian nowotworowych ograniczonych jedynie do powłok (skóry i tkanki podskórnej),

b) badanie tomografii komputerowej z podwójnym kontrastem odpowiednich okolic ciała:

- w przypadku obecności przerzutów oraz

- w przypadku podejrzenia progresji choroby nowotworu pierwotnie ograniczonego jedynie do powłok;

3) badania wykonywane co 6 miesięcy - RTG klatki piersiowej.

Wykonane badania obrazowe muszą umożliwić obiektywną ocenę odpowiedzi na leczenie. Ocena odpowiedzi na leczenie powinna być przeprowadzana zgodnie z kryteriami RECIST.