Załącznik B.66.

LECZENIE BEKSAROTENEM ZIARNINIAKA GRZYBIASTEGO LUB ZESPOŁU SÉZARY'EGO (ICD-10: C 84.0, C 84.1)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	**SCHEMAT DAWKOWANIA SUBSTANCJI CZYNNYCH W PROGRAMIE**	**BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU**
1. Kryteria włączenia do programu: 1) Do leczenia beksarotenem w ramach programu kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający łącznie następujące kryteria: a) wiek $\geq$ 18 lat, b) prawidłowa funkcja wątroby, nerek i szpiku kostnego, c) potwierdzona diagnoza zespołu Sézary'ego (w oparciu o wynik cytometrii) lub ziarniniaka grzybiastego (w oparciu o wynik badania PCR albo badania wycinka skóry), d) stadium zaawansowania choroby określone jako 1 B lub powyżej, według stopnia zaawansowania TNMB (klasyfikacja ISCL i EORTC) oraz jedno z poniższych kryteriów: a) 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 b) 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 c) nawrót choroby po okresie remisji wywołanej wcześniejszym leczeniem systemowym. 2) W przypadku kobiet wymagana jest zgoda na świadomą kontrolę urodzeń (stosowanie skutecznych niehormonalnych środków	**Dawkowanie:** 1) Leczenie powinno być prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego. 2) W ramach programu dopuszczalne jest rozpoczęcie terapii od dawki 150 mg/m^{2}p.c./dobę, podawanej przez okres 14 dni, po których należy zwiększyć dawkę do 300 mg/m^{2}p.c./dobę.	**1. Badania przy kwalifikacji:** 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) płytki krwi; 3) stężenie kreatyniny; 4) poziom glukozy we krwi; 5) transaminazy (AspAT, AlAT); 6) stężenie bilirubiny całkowitej; 7) poziom albumin; 8) stężenie TSH oraz fT4; 9) lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL); 10) RTG płuc z opisem (maksymalnie do 3 miesięcy przed kwalifikacją); 11) EKG z opisem; 12) USG jamy brzusznej; 13) określenie TNMB i mSWAT; 14) wykluczenie ciąży - w przypadku kobiet w wieku rozrodczym. **2. Monitorowanie leczenia:** 1) Badania przeprowadzane 2 razy w ciągu pierwszych 30 dni terapii oraz 1 raz w każdym

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 przeciwskazanie do kontynuacji leczenia; 5) ciąża, okres karmienia piersią.		kolejnym miesiącu terapii (przy wydawaniu leku): a) morfologia krwi, b) płytki krwi, c) stężenie kreatyniny, d) poziom glukozy we krwi, e) transaminazy (AspAT, AlAT), f) stężenie bilirubiny całkowitej, g) poziom albumin, h) stężenie TSH oraz fT4, i) lipidogram (triglicerydy, cholesterol całkowity, frakcja HDL i LDL), j) wykonanie badań kontrolnych obrazowych - w zależności od potrzeb klinicznych. 2) Raz na dwa miesiące należy wypełnić skalę mSWAT. **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.