

## LECZENIE PACJENTÓW ZE SPEKTRUM ZAPALENIA NERWÓW WZROKOWYCH I RDZENIA KRĘGOWEGO (NMOSD) (ICD-10: G36.0)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii oraz ocenę skuteczności leczenia dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia Pacjentów ze Spektrum Zapalenia Nerwów Wzrokowych i Rdzenia Kręgowego, powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <p>Do leczenia satralizumabem kwalifikowani są pacjenci spełniający łącznie poniższe kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) wiek powyżej 12 roku życia;</li> <li>2) rozpoznanie chorób ze spektrum zapalenia nerwów wzrokowych oraz rdzenia kręgowego (NMOSD) - oparte na aktualnych kryteriach diagnostycznych;</li> <li>3) potwierdzenie obecności przeciwciał anti-AQP4;</li> <li>4) EDSS od 0 do 6,5 łącznie;</li> <li>5) brak przeciwwskazań do stosowania satralizumabu określonych w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego (ChPL);</li> <li>6) brak wcześniejszego leczenia inną terapią z zastosowaniem leków z grupy inhibitorów interleukiny 6;</li> <li>7) w przypadku pacjentek w wieku rozrodczym zaleca się</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p><b>Satralizumab</b> może być stosowany w monoterapii lub w leczeniu skojarzonym z terapią immunosupresyjną doustnymi kortykosteroidami (maksymalna dawka dobową 15 mg ekwiwalentu prednizolonu, azatiopryną - maksymalna dawka dobową 3 mg / kg m.c. lub mykofenolanem mofetylu – maksymalna dawka dobową 3 000 mg).</p> <p>Szczegółowe informacje dotyczące dawkowania oraz jego modyfikacji znajdują się w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) badania laboratoryjne:             <ol style="list-style-type: none"> <li>a) morfologia krwi z rozmazem,</li> <li>b) badanie ogólne moczu,</li> <li>c) CRP,</li> <li>d) AST, ALT,</li> <li>e) lipidogram;</li> </ol> </li> <li>2) dostępny (w wywiadzie lub wykonany przy kwalifikacji) wynik badania MRI potwierdzający rozpoznanie NMOSD;</li> <li>3) dostępny (w wywiadzie lub wykonany przy kwalifikacji) wynik badania potwierdzającego obecność przeciwciał anti-AQP4;</li> <li>4) ocena stanu neurologicznego z określeniem EDSS;</li> <li>5) test ciążowy u pacjentek w wieku rozrodczym;</li> <li>6) wykluczenie gruźlicy (RTG klatki piersiowej lub quantiferon);</li> <li>7) wykluczenie aktywnego zakażenia HBV (obecności antygeny HBs), HCV (brak przeciwciał anti-HCV, a w przypadku pozytywnego wyniku – oznaczenie PCR</li> </ol>

stosowanie antykoncepcji.

Z uwagi na brak danych odnośnie stosowania leku u kobiet w ciąży decyzja o włączeniu do terapii pozostaje do decyzji lekarza po ocenie stosunku korzyści do ryzyka.

Do programu włączane są, bez konieczności ponownej kwalifikacji, pacjentki wyłączone z programu w związku z ciążą, które w momencie wyłączenia spełniały pozostałe kryteria kontynuacji leczenia.

Ponadto, w celu zapewnienia kontynuacji leczenia, do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy wcześniej rozpoczęli leczenie satralizumabem z innych źródeł finansowania, z wyjątkiem pacjentów aktualnie uczestniczących w trwających badaniach klinicznych, i na dzień rozpoczęcia terapii spełniali stosowne kryteria kwalifikacji.

## 2. Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu

- 1) nadwrażliwość na satralizumab lub na którąkolwiek substancję pomocniczą;
- 2) trwające aktualnie czynne zakażenie do momentu ustąpienia;
- 3) aktywny nowotwór złośliwy;
- 4) wcześniejsze leczenie przeciwciałem anti-CD20, ekulizumabem, przeciwciałem monoklonalnym anti-BLyS, lekiem zapobiegającym nawrotom stwardnienia rozsianego w ciągu 6 miesięcy przed kwalifikacją do programu;
- 5) wcześniejsze leczenie anti-CD4, kladrybiną, cyklofosfamidem lub mitoksantronem, przeszczepienie komórek macierzystych szpiku w ciągu 2 lat przed przystąpieniem do programu;

HCV metodą ilościową);

8) obecność antygeny wirusa HIV (HIV Ag/Ab Combo).

## 2. Monitorowanie leczenia

- 1) ocena stanu neurologicznego z określeniem EDSS co 6 miesięcy oraz w czasie każdego rzutu;
- 2) badanie MRI - jeśli zasadne klinicznie (decyzję podejmuje specjalista neurolog);
- 3) morfologia krwi z rozmazem, ALT i AST, bilirubina co cztery tygodnie przez pierwsze trzy miesiące leczenia, następnie co trzy miesiące przez jeden rok, a po tym czasie według wskazań klinicznych;
- 4) lipidogram po pierwszych 6 miesiącach, a następnie wg wskazań klinicznych;
- 5) przekazanie pacjentowi informacji o Karcie Ostrzegawczej oraz wskazanie, że w przypadku wystąpienia cech infekcji – niezbędny jest kontakt z lekarzem.

## 3. Monitorowanie programu

- 1) ocena skuteczności:
    - a) wskaźniki efektywności:
      - czas do wystąpienia rzutu,
      - częstość rzutów,
      - jakość życia na podstawie odpowiednich dla schorzenia skali (ED-5Q lub SF-36)
      - czas do zgonu,
- Definicja rzutu – wystąpienie jednego z poniższych:
- i. wzrost o  $\geq 1,0$  pkt. EDSS od wyjściowego

6) inne stany kliniczne, które w opinii lekarza, mogą stanowić przeciwwskazania do terapii;

7) inne przeciwwskazania wymienione w aktualnej ChPL.

### 3. Określenie czasu leczenia w programie

Ocenę skuteczności leczenia przeprowadza Zespół Koordynacyjny po każdym pełnym 12 miesiącach terapii.

U chorych odpowiadających na leczenie po ocenie skuteczności, terapię można przedłużyć o kolejne 12 miesięcy.

W przypadku wystąpienia 1 rzutu po minimum 6 miesiącach leczenia można dokonać zmiany / modyfikacji leczenia.

Za brak skuteczności leczenia, uzasadniający zakończenie leczenia, przyjmuje się wystąpienie 2 ciężkich rzutów, występujących w odstępie co najmniej 30 dni, po minimum 6 miesiącach od rozpoczęcia leczenia satralizumabem.

Ciężki rzut definiowany jest jako rzut powodujący wzrost EDSS o minimum 2 pkt.

### 4. Kryteria wyłączenia

Kryterium wyłączenia z leczenia jest spełnienie co najmniej jednego z niżej wymienionych kryteriów:

- 1) brak skuteczności leczenia zgodnie z definicją w pkt. 3;
- 2) EDSS 8,5 lub więcej;
- 3) wystąpienie przeciwwskazań do stosowania satralizumabu wg aktualnej ChPL;
- 4) aktywny nowotwór złośliwy;
- 5) nietolerancja leczenia satralizumabem;
- 6) brak współpracy ze strony pacjenta przy realizacji

wyniku EDSS wynoszącego więcej niż 0 (lub wzrost o  $\geq 2,0$  pkt. EDSS od wyjściowego wyniku EDSS wynoszącego 0),

ii. wzrost o  $\geq 2,0$  pkt. w co najmniej jednym właściwym dla danego objawu wyniku dla oceny układu czynnościowego (piramidowego, mózdkowego, pnia mózgu, czuciowego, pokarmowego lub moczowego, pojedynczego oka),

iii. wzrost o  $\geq 1,0$  pkt. w więcej niż 1 punktowym wyniku układu funkcjonalnego dla danego objawu, z wartością wyjściową wynoszącą co najmniej 1,0,

iv. wzrost o  $\geq 1,0$  pkt. w wyniku punktacji układu funkcjonalnego specyficznego dla objawów pojedynczego oka z wynikiem początkowym wynoszącym co najmniej 1,0.

Ciężki rzut definiowany jest jako rzut powodujący wzrost EDSS o minimum 2 pkt.

Objawy muszą utrzymywać się przez >24 godziny i nie można ich przypisać wystąpieniu innych czynników klinicznych (np. gorączka, infekcja, uraz, zmiana nastroju, ADR).

b) oczekiwane korzyści zdrowotne:

– czas do ciężkiego rzutu: 86% pacjentów stosujących monoterapię w ciągu pierwszych 4 lat terapii wolnych od ciężkiego rzutu lub 90% pacjentów stosujących terapię skojarzoną w ciągu pierwszych 4 lat terapii wolnych od ciężkiego rzutu;

2) ocena bezpieczeństwa:

programu.		<ul style="list-style-type: none"><li>a) monitorowanie zakażenia dróg moczowych i górnych dróg oddechowych;</li><li>3) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li><li>4) uzupełnienie danych zawartych w Elektronicznym Systemie Monitorowania Programów Lekowych (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników efektywności:<ul style="list-style-type: none"><li>a) data rozpoczęcia leczenia,</li><li>b) daty wystąpienia kolejnych rzutów choroby,</li><li>c) ocena w skali EDSS w momencie rozpoczęcia leczenia i co 6 miesięcy oraz w czasie każdego rzutu</li><li>d) jakość życia – na podstawie odpowiednich dla schorzenia skali (ED-5Q lub SF-36),</li><li>e) data zgonu,</li><li>f) data zakończenia leczenia;</li></ul></li><li>5) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ.</li></ul>
-----------	--	--