

**LECZENIE PIERWOTNYCH NIEDOBORÓW ODPORNOŚCI U DZIECI (ICD-10 D 80, W TYM: D 80.0, D 80.1, D 80.3, D 80.4, D 80.5, D 80.6, D 80.8, D 80.9; D 81 W CAŁOŚCI; D 82, W TYM: D 82.0, D 82.1, D 82.3, D 82.8, D 82.9; D 83, W TYM: D 83.0, D 83.1, D 83.3, D 83.8, D 83.9; D 89)**

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b> 1) rozpoznanie pierwotnych zaburzeń odporności - według definicji WHO (World Health Organization report on Primary Immunodeficiencies, Clinical and Experimental Immunology, Vol. 99 (Suppl.1), 1995); 2) wykluczenie innych przyczyn zaburzeń odporności; 3) stężenie IgG poniżej 400mg/dl jest wskazaniem do rozpoczęcia terapii substytucyjnej.</p> <p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b> Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.</p> <p><b>3. Kryteria wyłączenia</b> Nadwrażliwość na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu. Towarzyszący niedoborowi IgG niedobór IgA z występowaniem przeciwciał przeciwko IgA wymaga leczenia w ośrodku z oddziałem intensywnej terapii.</p>	<p><b>1. Dawkowanie</b> <b>1.1</b> Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce 0,6-0,8 g/kg m.c. we wlewie iv. w celu znormalizowania poziomu stężenia IgG w surowicy (dawka może być podzielona na dwa wlewy w odstępie 24 godzin). <b>1.2</b> Kontynuacja leczenia substytucyjnego wlewaniami w dawce do 0,4 g/kg m. c. w odstępach 4 tygodniowych (modyfikacja dawki odpowiednio do udokumentowanego, osiągniętego ochronnego poziomu IgG w surowicy) W przypadku postaci farmaceutycznej do podań podskórnych 1,6 g preparat powinien umożliwić osiągnięcie stałego poziomu IgG. Świadczeniobiorca może wymagać podania dawki nasycającej co najmniej 0,2 do 0,5 g/kg m.c. w okresie tygodnia (0,1 do 0,15 g/kg masy ciała w okresie jednego dnia). Po osiągnięciu stałego poziomu skumulowanej dawki miesięcznej rzędu 0,4 do 0,8 g/kg m.c. należy oznaczyć stężenia minimalne w celu dostosowania dawek i odstępu pomiędzy dawkami. Dawkowanie preparatów gammaglobulin do podawania podskórnego: Podskórne preparaty gammaglobulin wydawane są przez szpital (Poradnia Immunologii Klinicznej) do domu. Świadczeniobiorca samodzielnie lub z pomocą podaje je przez pompę infuzyjną 1 raz w tygodniu. Sumaryczna miesięczna dawka odpowiada dawkom preparatów dożylnych. Świadczeniobiorca przetacza sobie ¼ dawki miesięcznej.</p>	<p><b>2. Badania przy kwalifikacji</b> 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) AIAT; 3) AspAT; 4) oznaczanie subpopulacji limfocytów; 5) oznaczanie poziomu immunoglobulin i podklas IgG lub swoistych przeciwciał; 6) proteinogram; 7) badanie czynności fagocytarnych i neutralizacji patogenów; 8) badanie ekspresji cząstek adhezyjnych; 9) badanie składowych dopełniacza; 10) test stymulacji limfocytów. W przypadku preparatów gammaglobulin do podawania dożylnego lub podskórnego: badania wirusologiczne (zakażenia HBV, HCV) - przed włączeniem leczenia.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b> <b>2.1</b> Immunoglobuliny dożylne Badanie przeprowadzane przed każdym podaniem leku zgodnie z harmonogramem dawkowania co 4 tyg.: a) morfologia krwi z rozmazem, b) AIAT, c) AspAT, d) poziom IgG w surowicy. Raz na 3 miesiące (przed podaniem immunoglobulin); w przypadku braku komplikacji raz na pół roku: - oznaczanie stężenia immunoglobulin IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał w surowicy krwi. W przypadku wskazań dodatkowo:</p>

		<p>a) IgA w surowicy krwi, b) IgM w surowicy krwi. Raz na 6 miesięcy: - USG jamy brzusznej. Powikłania infekcyjne stanowią wskazania do wykonania badań: a) oznaczanie stężenia immunoglobulin IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał w surowicy krwi. b) IgA w surowicy krwi, c) IgM w surowicy krwi, d) USG jamy brzusznej.</p> <p><b>2.2 Immunoglobuliny podskórne</b> Badania kontrolne są wykonywane standardowo co 4-6 miesięcy: a) badania efektywności leczenia (stężenie IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał), b) morfologia krwi z rozmazem, c) AlAT, d) AspAT. Raz na 6 miesięcy: - USG jamy brzusznej. Raz na rok: - badania wirusologiczne (zakażenia HBV, HCV).</p>
--	--	--