

Załącznik B.17.

LECZENIE PIERWOTNYCH NIEDOBORÓW ODPORNOŚCI U DZIECI (ICD-10 D80, W TYM: D80.0, D80.1, D80.3, D80.4, D80.5, D80.6, D80.8, D80.9; D81 W CAŁOŚCI; D82, W TYM: D82.0, D82.1, D82.3, D82.8, D82.9; D83, W TYM: D83.0, D83.1, D83.3, D83.8, D83.9; D89)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>1. Kryteria kwalifikacji 1) rozpoznanie pierwotnych zaburzeń odporności - według definicji WHO (World Health Organization na podstawie klasyfikacji IUIS: Frontiers in Immunology, 2011; 2: 54); 2) wykluczenie innych przyczyn zaburzeń odporności; 3) stężenie IgG poniżej dolnej granicy normy dla wieku (z wyjątkiem D80.3 i D80.6) jest wskazaniem do rozpoczęcia terapii substytucyjnej.</p> <p>Kwalifikacja do programu przeprowadzana jest przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej, a w uzasadnionych przypadkach trudnych klinicznie, po zasięgnięciu opinii konsultanta wojewódzkiego lub konsultanta krajowego w dziedzinie immunologii klinicznej.</p> <p>2. Określenie czasu leczenia w programie Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia Ciężkie uogólnione reakcje nadwrażliwości</p>	<p>1. Dawkowanie 1.1 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). 1.2 Kontynuacja leczenia wlewami w dawce do 0,6 g/kg m. c. w odstępach 3 do 5 tygodni. Modyfikacja dawki odpowiednio do udokumentowanego, osiągniętego ochronnego poziomu IgG w surowicy i stanu klinicznego pacjenta. Ewentualne dodatkowe przetoczenia przy ciężkich infekcjach. W szczególnych przypadkach dawkę można zwiększyć do 0,8 g/kg m.c.). W przypadku postaci farmaceutycznej do podań podskórnych preparat powinien umożliwić osiągnięcie stałego poziomu IgG. Świadczenioborca 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 lub Oddział Immunologii) do domu. Świadczenioborca samodzielnie lub z pomocą podaje je przez pompę infuzyjną nie częściej niż 1 raz w tygodniu. Zależnie od stanu pacjenta i poziomu IgG w surowicy system podawania może być modyfikowany</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji 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. O zestawie badań decyduje lekarz specjalista immunologii klinicznej podczas kwalifikacji do programu.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia 2.1 Immunoglobuliny dożylnie Badanie przeprowadzane przed każdym podaniem leku zgodnie z harmonogramem dawkowania:</p>

<p>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>w ten sposób, że podanie leku następuje 1 raz na 7 – 14 dni. Sumaryczna miesięczna dawka odpowiada dawkom preparatów dożylnych.</p>	<p>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: 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. 2.2 Immunoglobuliny podskórne 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) AIAT, d) AspAT. Raz na 6 miesięcy: - USG jamy brzusznej. Raz na rok: - badania wirusologiczne (zakażenia HBV, HCV). O zestawie badań w trakcie monitorowania leczenia</p>
---	--	--

		w ramach programu lekowego decyduje lekarz specjalista immunologii klinicznej.
--	--	--