

Załącznik B.67.

## LECZENIE PRZETOCZENIAMI IMMUNOGLOBULIN W CHOROBAH NEUROLOGICZNYCH (ICD-10: G61.8, G62.8, G63.1, G 70, G04.8, G73.1, G73.2, G72.4, G61.0, G36.0, M33.0, M33.1, M33.2)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b> Do programu kwalifikowani są pacjenci, u których przeprowadzono diagnostykę w oparciu o ocenę stanu neurologicznego wg. ustalonych zasad oraz wykluczono inne przyczyny obserwowanych zaburzeń poza wymienionymi poniżej. Do programu kwalifikowani są pacjenci z następującymi rozpoznaniem:</p> <p><b>1.1. Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna (CIDP):</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) potwierdzona: <ol style="list-style-type: none"> <li>a) badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 4 nerwów,</li> <li>b) badaniem płynu mózgowo-rdzeniowego;</li> </ol> </li> <li>2) przy braku skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przy występujących przeciwwskazaniach do ich stosowania.</li> </ol> <p><b>1.2. Wieloogniskowa neuropatia ruchowa (MMN):</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) potwierdzona badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 6 nerwów;</li> <li>2) w przypadku postępującej niesprawności ruchowej.</li> </ol> <p><b>1.3. Miastenia (MG) przy jednoczesnym wystąpieniu jednego z poniższych punktów:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pojemność życiowa niższa lub równa 20ml/kg m.c;</li> <li>2) retencja CO<sub>2</sub> (ciśnienie parcjalne powyżej 45 mmHg);</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie:</b></p> <p><b>1.1.</b> Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce całkowitej 1-2 g/kg m.c. we wlewie i.v. w ciągu 2-5 dni.</p> <p><b>1.2.</b> Kontynuacja leczenia w zależności od stanu neurologicznego wlewaniami w dawce 0,4 g/kg m.c. - 2,0g/kg m.c. na cykl, podanej w ciągu 1-5 dni.</p> <p>W przypadku terapii podtrzymującej MMN, CIDP i miopatii zapalnych dawkowanie ustala się indywidualnie.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) AIAT;</li> <li>3) AspAT;</li> <li>4) oznaczenie stężenia immunoglobulin w klasach IgG, IgM i IgA;</li> <li>5) proteinogram;</li> <li>6) EMG;</li> <li>7) rezonans magnetyczny;</li> <li>8) badanie płynu mózgowo-rdzeniowego;</li> <li>9) oznaczenie przeciwciał przeciwnowotworowych;</li> <li>10) oznaczenie przeciwciał przeciwko akwaporynie 4 (AQP4);</li> <li>11) wzrokowe potencjały wywołane;</li> <li>12) oznaczenie przeciwciał anty-NMDA;</li> <li>13) konsultacja ginekologiczna u kobiet;</li> <li>14) inne badania w kierunku procesów nowotworowych.</li> </ol> <p>O zestawie badań decyduje lekarz specjalista podczas kwalifikacji do programu w zależności od zespołu klinicznego.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1. Badania przeprowadzane przed pierwszym podaniem leku:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) oznaczenie stężenia mocznika i kreatyniny;</li> </ol>

<p>3) spadki saturacji pomimo pełnej suplementacji tlenem SpO<sub>2</sub> poniżej 93%;</p> <p>4) narastanie zaburzeń oddechowych wymagających mechanicznej wentylacji lub narastający zespół opuszkowy;</p> <p>5) brak skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przeciwwskazania do ich stosowania;</p> <p>6) terapia pomostowa przed zabiegiem operacyjnym;</p> <p>7) nasilenie objawów miastonii w okresie ciąży.</p> <p><b>1.4. Zespoły paranowotworowe: zespół miasteniczny Lamberta-Eatona, zapalenie układu limbicznego, polineuropatia ruchowa lub ruchowo-czuciowa udokumentowane co najmniej dwoma z trzech niżej wymienionych badań dodatkowych:</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) badanie przeciwciał przeciwnowotworowych;</li><li>2) badanie neurofizjologiczne;</li><li>3) rezonans magnetyczny;</li><li>4) przy braku skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przy występujących przeciwwskazaniach do ich stosowania.</li></ol> <p><b>1.5. Miopatie zapalne: zapalenie skórno-mięśniowe oraz zapalenie wielomięśniowe w przypadku nieskutecznego leczenia kortykosteroidami.</b></p> <p><b>1.6. Zespół Guillain-Barre</b> w przypadku wystąpienia jednego z poniższych objawów:</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) narastająca niesprawność ruchowa uniemożliwiająca samodzielne chodzenie obserwowana w okresie 2 tygodni od momentu zachorowania;</li><li>2) narastający niedowład mięśni twarzy;</li><li>3) dyzartia;</li><li>4) dysfagia;</li><li>5) zaburzenia oddechowe.</li></ol> <p><b>1.7. Choroba Devica (NMO):</b></p>		<ol style="list-style-type: none"><li>3) oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej;</li><li>4) oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej;</li><li>5) proteinogram;</li><li>6) oznaczenie stężenia immunoglobulin w klasach IgG, IgM i IgA;</li><li>7) koagulogram z oznaczeniem D-dimerów.</li></ol> <p>Lekarz na podstawie otrzymanych wyników ustala, czy nie ma przeciwwskazań do podania immunoglobulin.</p> <p>Stwierdzenie niedoboru IgA nie stanowi bezwzględnego przeciwwskazania, wymaga natomiast większego nadzoru.</p> <p><b>2.2. Badania przeprowadzane przed kolejnym podaniem leku:</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li><li>2) oznaczenie stężenia kreatyniny;</li><li>3) oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej,</li><li>4) oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej</li></ol> <p>oraz</p> <ol style="list-style-type: none"><li>5) inne indywidualnie ustalone przez lekarza.</li></ol> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li><li>2) uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;</li><li>3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie</li></ol>
---	--	---

<p>1) potwierdzona wykonaniem:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>a) rezonansu magnetycznego mózgu i rdzenia kręgowego,</li><li>b) badania potencjałów wzrokowych,</li><li>c) badania przeciwciał przeciwko akwaporynie 4 (AQP4),</li><li>d) badania płynu mózgowo-rdzeniowego - zgodnie z przyjętymi kryteriami wg. Wingerchuk DM i wsp. (Neurology 2015;85;177-189);</li></ul> <p>2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwwskazaniach do jego zastosowania.</p> <p><b>1.8. Zapalenie mózgu z przeciwciałami przeciw antygenom neuronalnym:</b></p> <p>1) potwierdzone wykonaniem:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>a) rezonansu magnetycznego mózgu,</li><li>b) badania płynu mózgowo-rdzeniowego,</li><li>c) badania poziomu przeciwciał przeciw antygenom neuronalnym - zgodnie z przyjętymi kryteriami wg. Bien i Elger (Epilepsy&amp;Behavior 10 (2007) 528-538);</li></ul> <p>2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwwskazaniach do jego zastosowania.</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></p> <ul style="list-style-type: none"><li>1) nadwrażliwość na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu lub</li></ul>		elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.
--	--	--

<p>2) nieskuteczność leczenia definiowana jako progresja choroby potwierdzona badaniami klinicznymi lub neurofizjologicznymi pomimo zastosowania trzech cykli leczenia.</p> <p>W przypadkach wyjątkowych, w których pomimo stwierdzenia obecności przeciwciał przeciwko IgA zachodzi bezwzględna konieczność leczenia immunoglobulinami terapia powinna być prowadzona w Oddziale Intensywnej Terapii.</p>		
--	--	--