

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><b>1. Kryteria kwalifikacji</b>            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><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>            Ciężkie uogólnione reakcje nadwrażliwości</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 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. 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 lub Oddział Immunologii) do domu. Świadczeniobiorca 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><b>1. 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. O zestawie badań decyduje lekarz specjalista immunologii klinicznej podczas kwalifikacji do programu.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b>  <b>2.1</b> 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.  <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) 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.
--	--	--