

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>1. Kryteria kwalifikacji 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>1.1. Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna (CIDP):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) potwierdzona: <ol style="list-style-type: none"> a) badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 4 nerwów, b) badaniem płynu mózgowo-rdzeniowego; 2) przy braku skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przy występujących przeciwwskazaniach do ich stosowania. <p>1.2. Wieloogniskowa neuropatia ruchowa (MMN):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) potwierdzona badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 6 nerwów; 2) w przypadku postępującej niesprawności ruchowej. <p>1.3. Miastenia (MG) przy jednoczesnym wystąpieniu jednego z poniższych punktów:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pojemność życiowa niższa lub równa 20ml/kg m.c; 2) retencja CO₂ (ciśnienie parcjalne powyżej 45 mmHg); 	<p>1. Dawkowanie:</p> <p>1.1. Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce całkowitej 1-2 g/kg m.c. we wlewie i.v. w ciągu 2-5 dni.</p> <p>1.2. Kontynuacja leczenia w zależności od stanu neurologicznego wlewami 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>1. Badania przy kwalifikacji:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) AIAT; 3) AspAT; 4) oznaczenie stężenia immunoglobulin w klasach IgG, IgM i IgA; 5) proteinogram; 6) EMG; 7) rezonans magnetyczny; 8) badanie płynu mózgowo-rdzeniowego; 9) oznaczenie przeciwciał przeciwnowotworowych; 10) oznaczenie przeciwciał przeciwko akwaporynie 4 (AQP4); 11) wzrokowe potencjały wywołane; 12) oznaczenie przeciwciał anty-NMDA; 13) konsultacja ginekologiczna u kobiet; 14) inne badania w kierunku procesów nowotworowych. <p>O zestawie badań decyduje lekarz specjalista podczas kwalifikacji do programu w zależności od zespołu klinicznego.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1. Badania przeprowadzane przed pierwszym podaniem leku:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) oznaczenie stężenia mocznika i kreatyniny;

<p>3) spadki saturacji pomimo pełnej suplementacji tlenem SpO₂ 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>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:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) badanie przeciwciał przeciwnowotworowych; 2) badanie neurofizjologiczne; 3) rezonans magnetyczny; 4) przy braku skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przy występujących przeciwwskazaniach do ich stosowania. <p>1.5. Miopatie zapalne: zapalenie skórno-mięśniowe oraz zapalenie wielomięśniowe w przypadku nieskutecznego leczenia kortykosteroidami.</p> <p>1.6. Zespół Guillain-Barre w przypadku wystąpienia jednego z poniższych objawów:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) narastająca niesprawność ruchowa uniemożliwiająca samodzielne chodzenie obserwowana w okresie 2 tygodni od momentu zachorowania; 2) narastający niedowład mięśni twarzy; 3) dyzartia; 4) dysfagia; 5) zaburzenia oddechowe. <p>1.7. Choroba Devica (NMO):</p>		<ol style="list-style-type: none"> 3) oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej; 4) oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej; 5) proteinogram; 6) oznaczenie stężenia immunoglobulin w klasach IgG, IgM i IgA; 7) koagulogram z oznaczeniem D-dimerów. <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>2.2. Badania przeprowadzane przed kolejnym podaniem leku:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) oznaczenie stężenia kreatyniny; 3) oznaczenie aktywności aminotransferazy alaninowej, 4) oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej <p>oraz</p> <ol style="list-style-type: none"> 5) inne indywidualnie ustalone przez lekarza. <p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia; 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; 3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie
--	--	--

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