

Załącznik B.78.

LECZENIE PIERWOTNYCH NIEDOBORÓW ODPORNOŚCI (PNO) U PACJENTÓW DOROSŁYCH (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; D81.9; 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 83.8, D 83.9; D 89.9) Z ZASTOSOWANIEM IMMUNOGLOBULINY LUDZKIEJ NORMALNEJ PODAWANEJ Z REKOMBINOWANĄ HIALURONIDAZĄ LUDZKĄ

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>1. Kryteria włączenia do programu:</p> <ol style="list-style-type: none">1) rozpoznanie pierwotnego niedoboru odporności wymagającego (zgodnie z obowiązującymi kryteriami) terapii substytucyjnej z wykorzystaniem preparatów immunoglobulin (Ig), potwierdzone przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej;2) wykluczenie innych przyczyn zaburzeń odporności;3) stężenie IgG poniżej dolnej granicy normy dla wieku (z wyjątkiem D80.3 i D80.6);4) wiek \geq 18 lat. <p>Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.</p> <p>2. Kryteria włączenia do programu pacjentów leczonych uprzednio w ramach programu lekowego lub w ramach jednorodnych grup pacjentów (JGP)</p>	<p>1. Substancja czynna: immunoglobulina ludzka normalna w podaniu z rekombinowaną hialuronidazą ludzką (Ig+rHuPH20)</p> <p>2. Sposób podania: podskórnie (SCIg)</p> <p>3. Dawkowanie:</p> <p>Dawkowanie, sposób podania i wybór preparatu powinny być ustalone indywidualnie dla każdego pacjenta, w zależności od odpowiedzi na terapię, w aspekcie osiągnięcia odpowiednich parametrów laboratoryjnych oraz zadowalającego stanu klinicznego.</p> <p>SCIg (podanie podskórne) - dawka 0,4 - 0,8 g/kg m.c./miesiąc w odstępach od 1 -do 6 tygodni; zaleca się aby na początku leczenia odstęp między dawkami stopniowo wydłużać od podawania dawki co tydzień do podawania dawki co 3 lub 4 tygodnie; skumulowaną dawkę miesięczną Ig 10% należy podzielić na 1. tydzień, 2. tydzień itd., zgodnie z planowanymi odstępami między infuzjami produktu leczniczego.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji:</p> <ol style="list-style-type: none">1) poziom IgG, IgA, IgM, IgE w surowicy krwi, ew. podklas IgG, w zależności od wskazań klinicznych;2) morfologia krwi z rozmazem;3) poziom glukozy w surowicy krwi;4) oznaczenie w żyłnej krwi obwodowej liczebności subpopulacji oraz ocena funkcji limfocytów, w zależności od wskazań klinicznych;5) ocena funkcji wątroby: poziom aminotransferazy alaninowej (AlAT), aminotransferazy asparaginianowej (AspAT), fosfatazy alkalicznej (ALP) oraz gamma-glutamylotranspeptydazy (GGTP);6) ocena funkcji nerek: ogólne badanie moczu, poziom kreatyniny w surowicy, ocena GFR;7) poziom białka C-reaktywnego (CRP);8) poziom dehydrogenazy mleczanowej (LDH);9) ocena wzrostu, masy ciała oraz ciśnienia tętniczego krwi;

<p>Do programu włączani są również pacjenci, którzy uprzednio byli leczeni przetoczeniami immunoglobulin w ramach innego programu lekowego lub w ramach JGP, pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia terapii substytucyjnej z wykorzystaniem Ig spełniali kryteria włączenia do programu. Jeżeli nie można ocenić, czy w chwili rozpoczęcia terapii substytucyjnej pacjenci spełniali kryteria włączenia do programu, to leczenie można kontynuować w ramach programu lekowego, pod warunkiem, że przeprowadzone badania lub ocena kliniczna pozwolą na potwierdzenie, że chory spełnia kryteria włączenia do programu.</p> <p>3. Określenie czasu leczenia w programie:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) terapia substytucyjna Ig pacjentów zakwalifikowanych do programu jest prowadzona do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia; 2) możliwa jest, wynosząca do 6 miesięcy przerwa dotycząca substytucji Ig, niewymagająca ponownej kwalifikacji pacjenta do udziału w programie lekowym. Decyzje odnośnie długości przerwy podejmuje specjalista immunologii klinicznej, na podstawie stanu klinicznego pacjenta oraz wybranych parametrów laboratoryjnych oznaczanych w trakcie monitorowania leczenia; 	<p>Dawkowanie powinno prowadzić do osiągnięcia poziomu IgG w wysokości co najmniej 5,0 g/l (mierzonego w surowicy przed kolejnym podaniem leku lub podczas wizyt kontrolnych).</p> <p>Podanie podskórne może mieć miejsce w warunkach domowych. W takiej sytuacji musi zostać rozpoczęte w warunkach szpitalnych, według następującego schematu:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pacjent odbywa minimum cztery wizyty w odstępach zgodnych z dawkowaniem leku; przed każdą wizytą określany jest poziom IgG. 2) Wizyty mają na celu edukację pacjenta w zakresie administrowania SCIG -samodzielnego lub przez opiekuna prawnego 3) pacjent lub opiekunowie prawni pacjenta muszą być poinstruowani odnośnie sposobu używania sprzętu do podawania leku, techniki podawania leku, prowadzenia dziennika leczenia oraz rozpoznawania działań niepożądanych i czynności, które należy podjąć w przypadku ich wystąpienia, 4) pacjent otrzymuje preparaty SCIG (wraz z niezbędnym sprzętem medycznym umożliwiającym podanie preparatu i środkami zabezpieczającymi jałowość procedury) w ośrodku prowadzącym terapię PNO danego pacjenta, 5) preparat do podawania podskórnego może być wydany dla celów terapii domowej na okres substytucji nie przekraczający 3 miesięcy. 	<ol style="list-style-type: none"> 10) USG, RTG, TK lub MRI (w zależności od wskazań klinicznych): klatki piersiowej, zatok obocznych nosa lub czołowych, jamy brzusznej; 11) badania wirusologiczne: HBs-antygen oraz diagnostyka HCV i HIV metodą PCR; 12) badanie wirusologiczne EBV metodą PCR w zależności od wskazania klinicznego. <p>W przypadku pacjentów nowo zakwalifikowanych do programu lekowego, lecz otrzymujących uprzednio terapię substytucyjną Ig, należy przeprowadzić badania diagnostyczne zgodnie z harmonogramem monitorowania w trakcie programu lekowego.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) poziom IgG (ew. podklas IgG, w zależności od wskazań klinicznych) w surowicy krwi, mierzony przed kolejnym podaniem lub wizytą kontrolną lub wydaniem kolejnej dawki preparatu, co 1-6 miesięcy oraz po przerwie w terapii substytucyjnej; 2) liczebność subpopulacji limfocytów w żyłnej krwi obwodowej - w zależności od wskazań klinicznych; 3) morfologia krwi z rozmazem, co 3-6 miesięcy; 4) poziom glukozy we krwi, co 3-6 miesięcy; 5) ocena funkcji wątroby: poziomy ALAT, AspAT, ALP oraz GGTP, co 3-6 miesięcy; 6) ocena funkcji nerek: ogólne badanie moczu, poziom kreatyniny, GFR, co 3-6 miesięcy; 7) poziom CRP, co 3-6 miesięcy; 8) poziom LDH, co 3-6 miesięcy; 9) masa ciała na każdej wizycie; 10) ciśnienie krwi na każdej wizycie;
--	--	---

3) weryfikacja wskazań do dalszej terapii substytucyjnej za pomocą Ig u danego pacjenta jest przeprowadzana raz w roku przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej.

4. Kryteria wyłączenia:

- 1) wystąpienie powikłań, stanowiących bezwzględne przeciwwskazanie do substytucyjnego leczenia Ig, stwierdzone przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej lub
- 2) negatywna weryfikacja wskazań do dalszej terapii substytucyjnej za pomocą Ig u danego pacjenta przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej lub
- 3) brak zgody pacjenta lub jego opiekuna prawnego na kontynuację udziału w programie lekowym.

11) USG, RTG, TK lub MRI: klatki piersiowej, zatok obocznych nosa lub czołowych, jamy brzusznej (rodzaj badania i częstość wykonywania zależą od wskazań klinicznych);

12) badania wirusologiczne: HBs-antygen oraz diagnostyka HCV lub HIV metodą PCR, w zależności od wskazań klinicznych do decyzji lekarza prowadzącego

13) badanie wirusologiczne EBV metoda PCR w zależności od wskazania klinicznego.

3. Monitorowanie programu:

- 1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;
- 2) uzupełnienie 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 elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.