

## LECZENIE IMMUNOGLOBULINAMI CHORÓB NEUROLOGICZNYCH (ICD-10: G61.8, G62.8, G63.1, G70, 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></p> <p>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.</p> <p>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)</b></p> <p>przy jednoczesnym wystąpieniu jednego z poniższych punktów:</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 immunoglobuliny dożylniej:</b></p> <p><b>1.1.</b> Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce 0,4 g/kg m.c. we wlewie iv., ogółem dawka leku 1-2 g/kg m.c. w ciągu 2-5 dni.</p> <p><b>1.2.</b> Kontynuacja leczenia w zależności od stanu neurologicznego wlewami w dawce 0,4 g/kg m.c. - 2,0 g/kg m.c. na cykl, podanej w ciągu 2-5 dni.</p> <p>W przypadku terapii podtrzymującej MMN, CIDP i miopatii zapalnych dawkowanie ustala się indywidualnie.</p> <p><b>2. Dawkowanie immunoglobuliny podskórnej, posiadającej zarejestrowane wskazania do stosowania w leczeniu immunomodulacyjnym u dorosłych, dzieci i młodzieży (0-18 lat) z przewlekłą zapalną demielinizacyjną polineuropatią (CIDP) jako leczenie podtrzymujące po stabilizacji za pomocą IVIg, u grupy chorych otrzymujących IVIg z ustaloną dawką w ciągu ostatnich 2 lub 3 podań IVIg:</b></p> <p>Leczenie rozpoczyna się 1 tydzień po ostatniej infuzji immunoglobuliny dożylniej. Zalecana dawka podskórna wynosi 0,2 do 0,4 g/kg masy ciała na</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) oznaczanie poziomu immunoglobulin i podklas IgA lub swoistych przeciwciał;</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>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 ruchowoczuciowa</b></p> <p>udokumentowane co najmniej dwoma z trzech niżej wymienionych badań dodatkowych:</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</b></p> <p>w przypadku nieskutecznego leczenia kortykosteroidami.</p> <p><b>1.6. Zespół Guillain-Barre</b></p> <p>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>tydzień. Początkowa dawka podskórna może być zamieniana w skali 1:1 z poprzednią dawką immunoglobuliny dożylniej (obliczaną jako dawka tygodniowa). Tygodniową dawkę można podzielić na mniejsze dawki i podawać wymaganą liczbę razy na tydzień. W przypadku podawania dawki co 2 tygodnie, dawka tygodniowa powinna być podwojona.</p> <p>Może być konieczne dostosowanie dawki w celu osiągnięcia oczekiwanej odpowiedzi klinicznej. Indywidualna odpowiedź kliniczna pacjenta powinna stanowić podstawę do ustalania odpowiedniej dawki.</p> <p>W przypadku pogorszenia stanu klinicznego dawkę można zwiększyć do zalecanej maksymalnej dawki 0,4 g./kg mc. na tydzień.</p> <p>Immunoglobulina podskórna wydawana jest do domu przez placówki realizujące program lekowy.</p> <p>Podanie podskórne może mieć miejsce w warunkach domowych. W takiej sytuacji musi zostać rozpoczęte w placówce realizującej Program Lekowy, warunkach szpitalnych lub ambulatoryjnie, według następującego schematu:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) pacjent odbywa minimum dwie wizyty w odstępach zgodnych z dawkowaniem leku,</li> <li>b) wizyty mają na celu edukację pacjenta w zakresie podawania immunoglobuliny podskórnej - samodzielnego lub przez opiekuna,</li> <li>c) pacjent lub opiekun 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</li> </ol> | <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1. Badania przeprowadzane przed pierwszym podaniem immunoglobuliny dożylniej:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej;</li> <li>3) oznaczenie aktywności AlAT,</li> <li>4) oznaczenie aktywności AspAT;</li> <li>5) proteinogram;</li> <li>6) oznaczenie poziomu immunoglobulin i podklas IgA lub swoistych przeciwciał.</li> </ol> <p><b>2.2. Badania przeprowadzane przed kolejnym podaniem immunoglobuliny dożylniej:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej;</li> <li>3) oznaczenie aktywności AlAT,</li> <li>4) oznaczenie aktywności AspAT;</li> </ol> <p>oraz</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>5) inne indywidualnie ustalone przez lekarza.</li> </ol> <p><b>2.3. W przypadku leczenia podtrzymującego CIDP immunoglobuliną podskórną</b></p> <p>każdorazowo przed wydaniem kolejnych dawek leku do terapii domowej należy ocenić wyniki poniższych badań. Decyzję o kontynuacji leczenia podejmuje lekarz na podstawie wyników badań i stanu klinicznego.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej;</li> <li>3) oznaczenie aktywności AlAT,</li> <li>4) oznaczenie aktywności AspAT;</li> </ol> |
|---|--|--|

|  |  |  |
|--|--|--|
| <p><b>1.7. Choroba Devica (NMO)</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) potwierdzona wykonaniem:       <ol 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;</li> </ol> </li> <li>2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwwskazaniach do jego zastosowania.</li> </ol> <p><b>1.8. Zapalenie mózgu z przeciwciałami przeciw antygenom neuronalnym</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) potwierdzone wykonaniem:       <ol 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;</li> </ol> </li> <li>2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwwskazaniach do jego zastosowania.</li> </ol> <p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b></p> <p>Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.</p> <p><b>3. Kryteria wyłączenia:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) nadwrażliwość na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu lub</li> <li>2) nieskuteczność leczenia definiowana jako progresja choroby potwierdzona badaniami klinicznymi lub neurofizjologicznymi pomimo zastosowania trzech cykli leczenia.</li> </ol> <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> | <p>podjąć w przypadku ich wystąpienia,</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>d) pacjent otrzymuje immunoglobulinę podskórną wraz z niezbędnym sprzętem medycznym umożliwiającym podanie preparatu i środkami zabezpieczającymi jałowość procedury w ośrodku prowadzącym terapię danego pacjenta,</li> <li>e) immunoglobulina podskórna może być wydana dla celów terapii domowej na okres substytucji nie przekraczający 3 miesięcy.</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) uzupełnienie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych 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 elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.</li> </ol> |
|--|--|--|