

## 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> 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> 1) potwierdzona: 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> <p><b>1.2. Wieloogniskowa neuropatia ruchowa (MMN)</b> 1) Potwierdzona badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 6 nerwów; 2) W przypadku postępującej niesprawności</p>	<p><b>1. Dawkowanie immunoglobuliny dożylniej:</b> <b>1.1.</b> Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce 0,4g/kg m.c. we wlewie iv., ogółem dawka leku 1-2g/kg m.c.w ciągu 2 - 5dni. <b>1.2.</b> Kontynuacja leczenia w zależności od stanu neurologicznego w lewami w dawce 0,4g/kg m.c. - 2,0g/kg m.c.na cykl, podanej w ciągu 2-5 dni. W przypadku terapii podtrzymującej MMN, CID Pimiopatii 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 IVI g, u grupy chorych otrzymujących IV Ig z ustaloną dawką w ciągu ostatnich 2 lub 3 podań IV Ig:</b> Leczenie rozpoczyna się 1 tydzień po ostatniej infuzji immunoglobuliny dożylniej. Zalecana dawka podskórna wynosi 0,2 do 0,4g/kg masy ciała na tydzień. Początkowa dawka podskórna może być zamieniana w skali 1:1 z poprzednią dawką immunoglobuliny dożylniej (obliczaną</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji:</b> 1) Morfologia krwi z rozmazem; 2) Al. AT; 3) Asp AT; 4) Oznaczanie poziomu immunoglobulin i podklas IgA lub swoistych przeciwciał; 5) proteinogram; 6) EMG; 7) Rezonans magnetyczny; 8) Badanie płynu mózgowo-rdzeniowego; 9) Oznaczenie przeciwciał przeciw nowotworowych; 10) Oznaczenie przeciwciał przeciwko AQP4 (AQP4); 11) wzrokowe potencjały wywołane; 12) oznaczenie przeciwciał anty-NMDA; 13) konsultacja ginekologiczno-ginekologicznych; 14) inne badania w kierunku procesów nowotworowych. O zestawie badań decyduje lekarz specjalista podczas kwalifikacji do programu w zależności od zespołu klinicznego.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b> <b>2.1. Badania przeprowadzane przed pierwszym podaniem immunoglobuliny dożylniej:</b></p>

<p>ruchowej.</p> <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 mm Hg);</li> <li>3) Spadki saturacji pomimo pełnej suplementacji tlenem SpO<sub>2</sub> poniżej 93%;</li> <li>4) Narastanie zaburzeń oddechowych wymagających mechanicznej wentylacji lub narastający zespół opuszkowy;</li> <li>5) Brak skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przeciwwskazania do ich stosowania;</li> <li>6) Terapia pomostowa przed zabiegiem operacyjnym;</li> <li>7) Nasilenie objawów miastenii w okresie ciąży.</li> </ol> <p><b>1.4. Zespoły paranowotworowe: zespół miasteniczny Lamberta-Eatona, zapalenie układu limbicznego, polineuropatia ruchowa lub ruchowo-czuciowa</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>jako dawka tygodniowa). Tygodniową dawkę można podzielić na mniejsze dawki i podawać wymaganą liczbę raz 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 0,4g./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 podjąć w przypadku ich wystąpienia,</li> <li>d) Pacjent otrzymuje immunoglobulinę podskórna wraz z niezbędnym sprzętem medycznym umożliwiającym podanie preparatu i środkami zabezpieczającymi jałowość procedury w ośrodku</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1) Morfologia krwi z rozmazem;</li> <li>2) Oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej;</li> <li>3) Oznaczenie aktywności Al. AT,</li> <li>4) Oznaczenie aktywności Asp AT;</li> <li>5) proteinogram;</li> <li>6) oznaczanie 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 Al. AT,</li> <li>4) Oznaczenie aktywności Asp AT;</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> 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 Al. AT,</li> <li>4) Oznaczenie aktywności Asp AT;</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>
---	--	--

<p><b>1.5. Miopatie zapalne: zapalenie skórno-mięśniowe oraz zapalenie wielomięśniowe</b> W przypadku nieskutecznego leczenia kortykosteroidami.</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>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:</li> </ol>	<p>prowadzącym terapię danego pacjenta,</p> <p>e) Immunoglobulina podskórna może być wydana dla celów terapii domowej na okres substytucji nie przekraczający 3 miesięcy.</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) Uzupelnienie 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>
--	---	--

<p>a) Rezonansu magnetycznego mózgu, b) Badania płynu mózgowo-rdzeniowego, c) Badania poziomu przeciwciał przeciw antygenom neuronalnym;</p> <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> <p>1) Nadwrażliwość na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu lub</p> <p>2) Nieskuteczność leczenia definiowana jako progresja choroby potwierdzona badaniami klinicznymi lub neurofizjologicznymi pomimo zastosowania trzech cykl i 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>		
--	--	--