Załącznik B.67.

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**
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 rozpoznaniami: **1.1. Przewlekła zapalna polineuropatia demielinizacyjna (CIDP)** 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 przeciwskazaniach do ich stosowania. **1.2. Wieloogniskowa neuropatia ruchowa (MMN)** 1) potwierdzona badaniem EMG (wymóg neurografii) co najmniej 6 nerwów; 2) w przypadku postępującej niesprawności ruchowej**.** **1.3. Miastenia (MG)** przy jednoczesnym wystąpieniu jednego z poniższych punktów: 1) pojemność życiowa niższa lub równa 20ml/kg m.c; 2) retencja CO_2 (ciśnienie parcjalne powyżej 45 mmHg);	**1. Dawkowanie immunoglobuliny dożylnej:** **1.1.** 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. **1.2.** 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. W przypadku terapii podtrzymującej MMN, CIDP i miopatii zapalnych dawkowanie ustala się indywidualnie. **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:** Leczenie rozpoczyna się 1 tydzień po ostatniej infuzji immunoglobuliny dożylnej. Zalecana dawka podskórna wynosi 0,2 do 0,4 g/kg masy ciała na tydzień. Początkowa dawka podskórna może być	**1. Badania przy kwalifikacji:** 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) AlAT; 3) AspAT; 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 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. O zestawie badań decyduje lekarz specjalista podczas kwalifikacji do programu w zależności od zespołu klinicznego.

3) spadki saturacji pomimo pełnej suplementacji tlenem SpO_2 poniżej 93%; 4) narastanie zaburzeń oddechowych wymagających mechanicznej wentylacji lub narastający zespół opuszkowy; 5) brak skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przeciwskazania do ich stosowania; 6) terapia pomostowa przed zabiegiem operacyjnym; 7) nasilenie objawów miastenii w okresie ciąży. **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: 1) badanie przeciwciał przeciwnowotworowych; 2) badanie neurofizjologiczne; 3) rezonans magnetyczny; 4) przy braku skuteczności leczenia kortykosteroidami lub przy występujących przeciwskazaniach do ich stosowania. **1.5. Miopatie zapalne: zapalenie skórno-mięśniowe oraz zapalenie wielomięśniowe** w przypadku nieskutecznego leczenia kortykosteroidami. **1.6. Zespół Guillain-Barre** w przypadku wystąpienia jednego z poniższych objawów: 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.	zamieniana w skali 1:1 z poprzednią dawką immunoglobuliny dożylnej (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. Może być konieczne dostosowanie dawki w celu osiągnięcia oczekiwanej odpowiedzi klinicznej. Indywidualna odpowiedź kliniczna pacjenta powinna stanowić podstawę do ustalania odpowiedniej dawki. W przypadku pogorszenia stanu klinicznego dawkę można zwiększyć do zalecanej maksymalnej dawki 0,4 g./kg mc. na tydzień. Immunoglobulina podskórna wydawana jest do domu przez placówki realizujące program lekowy. 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: a) pacjent odbywa minimum dwie wizyty w odstępach zgodnych z dawkowaniem leku, b) wizyty mają na celu edukację pacjenta w zakresie podawania immunoglobuliny podskórnej - samodzielnego lub przez opiekuna, 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,	**2. Monitorowanie leczenia** **2.1. Badania przeprowadzane przed pierwszym podaniem immunoglobuliny dożylnej:** 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej; 3) oznaczenie aktywności AlAT, 4) oznaczenie aktywności AspAT; 5) proteinogram; 6) oznaczanie poziomu immunoglobulin i podklas IgA lub swoistych przeciwciał. **2.2. Badania przeprowadzane przed kolejnym podaniem immunoglobuliny dożylnej:** 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej; 3) oznaczenie aktywności AlAT, 4) oznaczenie aktywności AspAT; oraz 5) inne indywidualnie ustalone przez lekarza. **2.3.** W przypadku **leczenia podtrzymującego CIDP immunoglobuliną podskórną** 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. 1) morfologia krwi z rozmazem; 2) oznaczenie poziomu kinazy kreatynowej; 3) oznaczenie aktywności AlAT, 4) oznaczenie aktywności AspAT;

1.7. Choroba Devica (NMO) 1) potwierdzona wykonaniem: a) rezonansu magnetycznego mózgu i rdzenia kręgowego, b) badania potencjałów wzrokowych, c) badania przeciwciał przeciwko akwaporynie 4 (AQP4), d) badania płynu mózgowo-rdzeniowego; 2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwskazaniach do jego zastosowania. **1.8. Zapalenie mózgu z przeciwciałami przeciw antygenom neuronalnym** 1) potwierdzone wykonaniem: a) rezonansu magnetycznego mózgu, b) badania płynu mózgowo-rdzeniowego, c) badania poziomu przeciwciał przeciw antygenom neuronalnym; 2) w przypadku nieskuteczności leczenia immunosupresyjnego lub występujących przeciwskazaniach do jego zastosowania. **2. Określenie czasu leczenia w programie** Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu. **3. Kryteria wyłączenia:** 1) nadwrażliwość na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu lub 2) nieskuteczność leczenia definiowana jako progresja choroby potwierdzona badaniami klinicznymi lub neurofizjologicznymi pomimo zastosowania trzech cykli leczenia. W przypadkach wyjątkowych, w których pomimo stwierdzenia obecności przeciwciał przeciwko IgA zachodzi bezwzględna konieczność leczenia immunoglobulinami terapia powinna być prowadzona w Oddziale Intensywnej Terapii.	d) pacjent otrzymuje immunoglobulinę podskórną wraz z niezbędnym sprzętem medycznym umożliwiającym podanie preparatu i środkami zabezpieczającymi jałowość procedury w ośrodku prowadzącym terapię danego pacjenta, e) immunoglobulina podskórna może być wydana dla celów terapii domowej na okres substytucji nie przekraczający 3 miesięcy.	oraz 5) inne indywidualnie ustalone przez lekarza. **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 elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych 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.