

**LECZENIE PIERWOTNYCH NIEDOBORÓW ODPORNOŚCI U DZIECI (ICD-10 D80, W TYM: D80.0, D80.1, D80.3, D80.4, D80.5, D80.6, D80.8, D80.9; D81 W CAŁOŚCI; D82, W TYM: D82.0, D82.1, D82.3, D82.8, D82.9; D83, W TYM: D83.0, D83.1, D83.3, D83.8, D83.9; D89)**

| ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                               |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| ŚWIADCZENIOBIORCY                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                             | SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          | BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b><br/>           1) rozpoznanie pierwotnych zaburzeń odporności - według definicji WHO (World Health Organization na podstawie klasyfikacji IUIS: Frontiers in Immunology, 2011; 2: 54);<br/>           2) wykluczenie innych przyczyn zaburzeń odporności;<br/>           3) stężenie IgG poniżej dolnej granicy normy dla wieku (z wyjątkiem D80.3 i D80.6) jest wskazaniem do rozpoczęcia terapii substytucyjnej.</p> <p>Kwalifikacja do programu przeprowadzana jest przez lekarza specjalistę immunologii klinicznej, a w uzasadnionych przypadkach trudnych klinicznie, po zasięgnięciu opinii konsultanta wojewódzkiego lub konsultanta krajowego w dziedzinie immunologii klinicznej.</p> <p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b><br/>           Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.</p> <p><b>3. Kryteria wyłączenia</b><br/>           Ciężkie uogólnione reakcje nadwrażliwości</p> | <p><b>1. Dawkowanie</b><br/> <b>1.1</b> Pierwsze podanie immunoglobulin w dawce 0,6-0,8 g/kg m.c. we wlewie iv. w celu znormalizowania poziomu stężenia IgG w surowicy (dawka może być podzielona na dwa wlewy w odstępie 24 godzin).<br/> <b>1.2</b> Kontynuacja leczenia wlewami w dawce do 0,6 g/kg m. c. w odstępach 3 do 5 tygodni. Modyfikacja dawki odpowiednio do udokumentowanego, osiągniętego ochronnego poziomu IgG w surowicy i stanu klinicznego pacjenta. Ewentualne dodatkowe przetoczenia przy ciężkich infekcjach. W szczególnych przypadkach dawkę można zwiększyć do 0,8 g/kg m.c. ).<br/>           W przypadku postaci farmaceutycznej do podań podskórnych preparat powinien umożliwić osiągnięcie stałego poziomu IgG. Świadczeniobiorca może wymagać podania dawki nasycającej co najmniej 0,2 do 0,5 g/kg m.c. w okresie tygodnia (0,1 do 0,15 g/kg masy ciała w okresie jednego dnia). Po osiągnięciu stałego poziomu skumulowanej dawki miesięcznej rzędu 0,3 do 1,0 g/kg m.c. należy oznaczyć stężenia minimalne w celu dostosowania dawek i odstępu pomiędzy dawkami.<br/>           Dawkowanie preparatów gammaglobulin do podawania podskórnego: Podskórne preparaty gammaglobulin wydawane są do domu przez placówki realizujące program lekowy. Świadczeniobiorca samodzielnie lub z pomocą podaje je przez pompę infuzyjną nie częściej niż 1 raz w tygodniu. Zależnie od stanu pacjenta i poziomu IgG w surowicy system podawania może być modyfikowany w ten sposób, że podanie leku</p> | <p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b><br/>           1) morfologia krwi z rozmazem;<br/>           2) AIAT;<br/>           3) AspAT;<br/>           4) oznaczanie subpopulacji limfocytów;<br/>           5) oznaczanie poziomu immunoglobulin i podklas IgG lub swoistych przeciwciał;<br/>           6) proteinogram;<br/>           7) badanie czynności fagocytarnych i neutralizacji patogenów;<br/>           8) badanie ekspresji cząstek adhezyjnych;<br/>           9) badanie składowych dopełniacza;<br/>           10) test stymulacji limfocytów.<br/>           W przypadku preparatów gammaglobulin do podawania dożylnego lub podskórnego: badania wirusologiczne (zakażenia HBV, HCV) - przed włączeniem leczenia. O zestawie badań decyduje lekarz specjalista immunologii klinicznej podczas kwalifikacji do programu.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b><br/> <b>2.1</b> Immunoglobuliny dożylne<br/>           Badanie przeprowadzane przed każdym podaniem leku zgodnie z harmonogramem dawkowania:</p> |

|                                                                                                                                                                                                       |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                          |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <p>na immunoglobuliny lub inny składnik preparatu. Towarzyszący niedoborowi IgG niedobór IgA z występowaniem przeciwciał przeciwko IgA wymaga leczenia w ośrodku z oddziałem intensywnej terapii.</p> | <p>następuje 1 raz na 7 – 14 dni. Sumaryczna miesięczna dawka odpowiada dawkom preparatów dożylnych.</p> <p>Preparat immunoglobuliny ludzkiej do podawania podskórnego z zastosowaniem rekombinowanej hialuronidazy (Ig+rHuPH20): Dawka 0,4-0,8 g/kg m.c./miesiąc w odstępach od 2 do 4 tygodni. W początkowym okresie leczenia odstępy między pierwszymi infuzjami 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>Oba składniki podaje się w określonej kolejności: najpierw hialuronidazę, a następnie przez tę samą igłę 10% preparat immunoglobulin.</p> <p>W przypadku pacjentów zmieniających leczenie bezpośrednio z immunoglobuliny podawanej dożylnie bądź pacjentów, którzy wcześniej przyjmowali immunoglobulinę dożylnie w udokumentowanych dawkach, produkt leczniczy należy podawać w tej samej dawce i z tą samą częstotliwością jak przy wcześniejszym leczeniu immunoglobuliną dożylną.</p> <p>W przypadku pacjentów leczonych aktualnie immunoglobuliną podawaną podskórnie, początkowa dawka produktu leczniczego zawierającego immunoglobulinę ludzką z zastosowaniem rekombinowanej hialuronidazy powinna być taka sama jak w dotychczasowym leczeniu podskórnym, jednak może być dostosowana do 3- lub 4- tygodniowych odstępów między kolejnymi dawkami. Pierwszą infuzję ww. produktu leczniczego należy wykonać tydzień po ostatnim podaniu uprzednio stosowanej immunoglobuliny.</p> <p>Pacjenci dotychczas nieleczeni bądź leczeni preparatami do podawania dożylnego, wymagają szkolenia w warunkach szpitalnych:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Pacjent odbywa cztery do sześciu wizyt w odstępach zgodnych z dawkowaniem leku; przed każdą wizytą określany jest poziom IgG</li> <li>2) Wizyty pierwsza i/lub druga: SCiG podaje personel medyczny</li> <li>3) Wizyty trzecia i/lub czwarta: SCiG podaje pacjent lub opiekun prawny pacjenta przy pomocy/ nadzorze personelu medycznego</li> <li>4) Wizyty piąta i szósta (opcjonalnie): SCiG administruje samodzielnie pacjent lub opiekunowie prawni pacjenta pod</li> </ol> | <ol style="list-style-type: none"> <li>a) morfologia krwi z rozmazem,</li> <li>b) AIAT,</li> <li>c) AspAT,</li> <li>d) poziom IgG w surowicy.</li> </ol> <p>Raz na 3 miesiące (przed podaniem immunoglobulin); w przypadku braku komplikacji raz na pół roku:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- oznaczanie stężenia immunoglobulin IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał w surowicy krwi.</li> </ul> <p>W przypadku wskazań dodatkowo:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) IgA w surowicy krwi,</li> <li>b) IgM w surowicy krwi.</li> </ol> <p>Raz na 6 miesięcy:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- USG jamy brzusznej.</li> </ul> <p>Powikłania infekcyjne stanowią wskazania do wykonania badań:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) oznaczanie stężenia immunoglobulin IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał w surowicy krwi.</li> <li>b) IgA w surowicy krwi,</li> <li>c) IgM w surowicy krwi,</li> <li>d) USG jamy brzusznej.</li> </ol> <p><b>2.2 Immunoglobuliny podskórne</b></p> <p>Badania kontrolne są wykonywane standardowo co 4-6 miesięcy:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) badania efektywności leczenia (stężenie IgG i podklas IgG lub swoistych przeciwciał),</li> <li>b) morfologia krwi z rozmazem,</li> <li>c) AIAT,</li> <li>d) AspAT.</li> </ol> <p>Raz na 6 miesięcy:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- USG jamy brzusznej.</li> </ul> <p>Raz na rok:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- badania wirusologiczne (zakażenia HBV, HCV).</li> </ul> <p>O zestawie badań w trakcie monitorowania leczenia</p> |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|

|  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                           |                                                                                       |
|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|
|  | <p>nadzorem personelu medycznego</p> <p>5) Pacjent lub opiekunowie prawni pacjenta muszą być poinstruowani odnośnie sposobu używania pompy strzykawkowej, techniki podawania leku, prowadzenia dziennika leczenia oraz rozpoznawania działań niepożądanych i czynności, które należy podjąć w przypadku ich wystąpienia</p> <p>6) Pacjent otrzymuje preparaty SCIg (wraz z niezbędnym sprzętem medycznym umożliwiającym podanie preparatu i środkami zabezpieczającymi jałowość procedury) w ośrodku prowadzącym terapię PNO danego pacjenta</p> <p>7) Preparat do podawania podskórnego może być wydany dla celów terapii domowej na okres substytucji nie przekraczający 3 miesięcy</p> | <p>w ramach programu lekowego decyduje lekarz specjalista immunologii klinicznej.</p> |
|--|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|