Załącznik B.91.

**LECZENIE RYTUKSYMABEM CIĘŻKIEJ PĘCHERZYCY OPORNEJ NA IMMUNOSUPRESJĘ (ICD-10 L 10)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji:** 2. Do programu mogą być zakwalifikowani pacjenci w wieku 18 lat i powyżej z ciężką pęcherzycą oporną na leczenie immunosupresyjne: 3. grupa I (tzw. corticosteroid-refractory PV) – chorzy z nowo wykrytą pęcherzycą, którzy nie odpowiedzieli (tj. zmiany nie uległy wygojeniu) w ciągu 12 tygodni na leczenie prednizonem w dawce 1,5 mg/kg m.c. w połączeniu z lekiem immunosupresyjnym (np. azatiopryną); 4. grupa II (tzw. corticosteroid-dependent PV) – chorzy z nawrotową pęcherzycą, kiedy do nawrotów dochodzi po leczeniu podstawowym, niezależnie od dawek podtrzymujących leków immunosupresyjnych; 5. grupa III – nowo wykryta pęcherzyca u chorych z przeciwwskazaniem do terapii ogólnej kortykosteroidami (np. wysoka, oporna na leczenie cukrzyca, wysokie nadciśnienie tętnicze, zaawansowany wiek i zły stan ogólny), oraz złej tolerancji kortykosteroidów ( np.: ogólne zmęczenie, rozdrażnienie, zaburzenia koncentracji i snu, zaburzenia psychiczne itp.), którzy kwalifikują się do leczenia rytuksymabem w monoterapii; 6. grupa IV – pęcherzyca paraneoplastyczna.      1. Zgłoszenia chorego do programu dokonuje lekarz dermatolog prowadzący pacjenta, który posiada odpowiednią dokumentację dotychczasowego leczenia. Pacjent jest następnie kwalifikowany do programu przez Krajowy Zespół Ekspertów ds. Dermatologii przy Konsultancie Krajowym w dziedzinie dermatologii i wenerologii. 2. **Kryteria ponownego włączenia do programu:**   Pacjent, u którego uzyskano remisję pęcherzycy lub znaczącą poprawę przez okres minimum roku i u którego stwierdzono kliniczny i immunologiczny nawrót choroby, jest włączany do leczenia w ramach programu po wykluczeniu ognisk infekcji (do decyzji lekarza prowadzącego)  Pacjent zostanie poddany leczeniu rytuksymabem w jednorazowej dawce 500 mg.     1. **Kryteria stanowiące przeciwskazania do udziału w programie:** 2. wiek poniżej 18 lat; 3. ciąża; 4. okres karmienia piersią; 5. nadwrażliwość na substancję czynną lub pomocniczą; 6. infekcja HIV; 7. niekontrolowane infekcje; 8. aktywne WZW typu C; 9. ciężka niewydolność krążenia. 10. **Kryteria wyłączenia z programu** 11. reakcja alergiczna na lek; 12. zakażenie o ciężkim przebiegu; 13. ciąża; 14. zaburzenia hematologiczne. | 1. **Dawkowanie:**   2 g rytuksymabu dożylnie należy podać w dwóch dawkach podzielonych w odstępie 2 tygodni.  W przypadku nawrotu pęcherzycy należy podać jednorazowo 500 mg rytuksymabu dożylnie. | 1. **Badania przy kwalifikacji:** 2. bezpośrednie badanie IF skóry; 3. badanie poziomu przeciwciał (pośrednia immunofluorescencja z określeniem miana, EUROIMMUN na substracie scalonym, ELISA z antygenami pęcherzyc); 4. morfologia krwi z rozmazem; 5. badanie ogólne moczu; 6. odczyn Biernackiego (OB); 7. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT); 8. aminotransferaza alaninowa (AlAT); 9. stężenie kreatyniny w surowicy; 10. stężenie mocznika w surowicy; 11. stężenie fosfatazy alkalicznej w surowicy; 12. proteinogram; 13. poziom albumin; 14. RTG klatki piersiowej (maksymalnie do 6 miesięcy przed kwalifikacją); 15. konsultacje lekarskie w kierunku ognisk „siejących” (laryngologiczna, stomatologiczna, ginekologiczna); 16. wykluczenie ciąży (test ciążowy) w przypadku kobiet w wieku rozrodczym; 17. badanie HIV, HCV, HBS, TBC; 18. USG jamy brzusznej. 19. **Monitorowanie leczenia:** 20. w celu oceny skuteczności leczenia należy wykonywać ocenę objawów chorobowych (za pomocą międzynarodowego kwestionariusza tzw. PDAI- Pemphigus disease activity index); 21. przy każdej wizycie w przypadku kobiet w wieku rozrodczym należy wykluczyć ciążę (test ciążowy); 22. co każde 3 miesiące od podania rytuksymabu należy wykonać badanie poziomu przeciwciał (immunofluorescencja lub ELISA); 23. W dziesiątej dobie od podania pierwszej dawki rytuksymabu, a następnie co 2 tygodnie przez pierwsze 3 miesiące leczenia, a następnie raz na 3 miesiące należy wykonać poniższe badania: 24. morfologia krwi z rozmazem; 25. CRP; 26. badanie ogólne moczu (ewentualnie posiew moczu). 27. Raz w miesiącu przez okres pierwszych 3 miesięcy leczenia rytuksymabu, a następnie raz na 3 miesiące należy wykonać następujące badania: 28. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT); 29. aminotransferaza alaninowa (AlAT); 30. stężenie bilirubiny w surowicy; 31. stężenie kreatyniny w surowicy; 32. stężenie mocznika w surowicy; 33. badanie poziomu glukozy.   **3. Monitorowanie programu:**   1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych   dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich  przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego  Funduszu Zdrowia;   1. 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;   1. 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. |