Załącznik B.105.

**LECZENIE ZAPALENIA BŁONY NACZYNIOWEJ OKA (ZBN) – CZĘŚĆ POŚREDNIA, ODCINEK TYLNY LUB CAŁA BŁONA NACZYNIOWA (ICD-10 H 20.0, H 30.0)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW****W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji:**

Pacjent jest kwalifikowany do programu przez Zespół Koordynacyjny, powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.Do oceny stanu klinicznego pacjentów stosowane są kryteria SUN opisane w *standaryzacji nomenklatury zapaleń błony naczyniowej (Standarization of Uveitis Nomenclature)*.Do leczenia adalimumabem w ramach programu lekowego kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający następujące kryteria (*konieczne jest łączne spełnienie kryteriów przedstawionych w punkcie a i b oraz jednego z kryteriów wskazanych w punkcie c, d i e*). 1. wiek chorego ≥ 18 r.ż.;
2. chorzy z niezakaźnym przewlekłym, przetrwałym lub nawrotowym ZBN (części pośredniej, odcinka tylnego lub całej błony naczyniowej);
3. niemożliwe do osiągnięcia stadium nieaktywne choroby przy dawce ≤ 10 mg prednizolonu (lub dawce równoważnej innego leku steroidowego) lub terapii lekami immunosupresyjnymi, lub kombinacji leczenia obu typami leków po kursie leczenia trwającym 15 tygodni. Choroba nieaktywna definiowana jest jako:
* brak aktywnej zapalnej zmiany naczyniówki i siatkówki i/lub naczyń siatkówki,
* stopień nacieków komórkowych w komorze przedniej oka ≤0,5+ według kryteriów SUN,
* stopień przymglenia ciała szklistego oka ≤0,5+ według kryteriów SUN*;*
1. konieczność zmniejszenia dawki kortykosteroidów lub odstawienia leczenia immunosupresyjnego, u chorych z chorobą nieaktywną u których udokumentowano co najmniej 1 zaostrzenie choroby występujące w czasie do 28 dni od rozpoczęcia zmniejszania dawki kortykosteroidów lub stabilizacji po odstawieniu obu typu leków trwającej krócej niż 3 miesiące;
2. występowanie przeciwwskazań lub objawów nietolerancji terapii z zastosowaniem kortykosteroidów lub leków immunosupresyjnych.

Do programu włączani są również chorzy, którzy byli uprzednio leczeni w ramach hospitalizacji według jednorodnych grup pacjentów (JGP) adalimumabem, pod warunkiem, że spełniali kryteria włączenia do programu. Kobiety w wieku rozrodczym muszą wyrazić zgodę na świadomą kontrolę urodzeń w trakcie leczenia adalimumabem oraz w okresie do 5 miesięcy po zastosowaniu ostatniej dawki adalimumabu.1. **Określenie czasu leczenia w programie:**

Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia. W przypadku braku powikłań leczenie prowadzone powinno być 24 miesiące.Za remisję należy uznać brak aktywności według kryteriów SUN trwający więcej niż 3 miesiące po odstawieniu leczenia. W przypadku nawrotów pacjent może być włączony do programu zgodnie z kryteriami włączenia. 1. **Kryteria wyłączenia**:

W przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów pacjent zostaje wyłączony z programu:1. niepowodzenie leczenia - wystąpienie w co najmniej 1 oku co najmniej 1 z poniższych zmian w czasie co najmniej 6 tygodni (chorzy z aktywną postacią ZBN) od rozpoczęcia terapii adalimumabem:
* powstanie nowych aktywnych zmian zapalnych naczyniówki lub siatkówki, lub naczyń siatkówki,
* pogorszenie najlepszej skorygowanej ostrości wzroku do dali względem wartości początkowej o ≥ 15 liter (≥3 linie wg Snellena),
* stopień nacieków komórkowych w komorze przedniej oka oraz przymglenie ciała szklistego oka wynoszące ≥0,5 dla pacjentów, którzy osiągnęli stopień 0 według kryteriów SUN,
* zwiększenie stopnia nacieków komórkowych w komorze przedniej oka lub przymglenie ciała szklistego o ≥ 2 stopnie lub zwiększenie z +3 na +4 według kryteriów SUN;
1. nadwrażliwość na adalimumab;
2. wystąpienie działań niepożądanych związanych z lekiem uniemożliwiających jego dalsze stosowanie;
3. brak współpracy chorego z lekarzem prowadzącym:
* niestosowanie się do zaleceń (uchylanie się od wykonywania badań laboratoryjnych),
* nieregularne przyjmowanie leków (pominięcie 2 kolejnych dawek leku),
* brak współpracy w monitorowaniu leczenia (niezgłaszanie się na wizyty kontrolne).
1. **Przeciwwskazania do udziału w programie:**

W przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów pacjent nie może być włączony programu:1. aktywne zakażenia (ostre lub przewlekłe) bakteryjne, wirusowe, grzybicze lub pasożytnicze (szczególnie gruźlica, infekcja wirusem HIV lub WZW typu B);
2. umiarkowana lub ciężka niewydolność mięśnia sercowego (klasa III/IV według NYHA);
3. niestabilna choroba wieńcowa;
4. przewlekła niewydolność oddechowa;
5. przewlekła niewydolność nerek;
6. przewlekła niewydolność wątroby;
7. zespół demielinizacyjny lub objawy przypominające ten zespół;
8. choroba alkoholowa, poalkoholowe uszkodzenie wątroby lub każda czynna postępująca choroba wątroby;
9. ciąża lub karmienie piersią;
10. rozpoznanie stanów przednowotworowych lub nowotworów złośliwych w okresie do 5 lat poprzedzających moment kwalifikowania do programu;
11. ZBN przedniej komory oka;
12. podejrzewane lub potwierdzone zakaźne ZBN;
13. choroidopatia pełzająca;
14. zmętnienie rogówki lub soczewek uniemożliwiające ocenę dna oka;
15. zaćma kwalifikowana do operacji i uniemożliwiająca monitorowanie wyników leczenia w programie przez okres 24 miesiące;
16. niekontrolowana jaskra (brak regulacji ciśnienia wewnątrzgałkowego i stabilizacji zmian w polu widzenia przy ≥2 liczbie leków przeciwjaskrowych) mogąca wymagać leczenia operacyjnego w ciągu 24 miesięcy;
17. najlepsza skorygowana ostrość wzroku do dali <0,4 według Snellena (<20 liter EDTRS) w co najmniej jednym oku;
18. proliferacyjna retinopatia cukrzycowa lub nieproliferacyjna retinopatia cukrzycowa o ciężkim przebiegu bądź istotny klinicznie obrzęk plamki żółtej z powodu retinopatii cukrzycowej;
19. wysiękowa postać zwyrodnienie plamki związanego z wiekiem;
20. patologie złącza szklistkowo-siatkówkowego potencjalnie prowadzące do uszkodzenia struktury plamki żółtej niezależnie od procesu zapalnego;
21. brak przejrzystości ciała szklistego uniemożliwiający monitorowanie przebiegu leczenia;
22. obrzęk plamki żółtej jako jedyny objaw ZBN;
23. zapalenie nadtwardówki i twardówki.
 | 1. **Dawkowanie:**

Dawka początkowa adalimumabu u dorosłych pacjentów wynosi 80 mg podskórnie, a następnie po upływie jednego tygodnia od podania dawki początkowej stosuje się dawkę 40 mg podskórnie podając adalimumab co drugi tydzień. Chorzy stosujący terapię steroidową w chwili włączenia do programu powinni ją kontynuować. Dawka kortykosteroidu powinna być jednak systematycznie zmniejszana zgodnie z zaleceniami przedstawionymi w odpowiedniej Charakterystyce Produktu Leczniczego.  | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia adalimumabem:**

W ramach kwalifikacji chorego do udziału w programie należy wykonać następujące badania:1. morfologia krwi obwodowej lub morfologia krwi obwodowej z rozmazem;
2. płytki krwi (PLT);
3. odczyn Biernackiego (OB);
4. aminotransferaza alaninowa (AlAT);
5. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT);
6. poziom kreatyniny w surowicy;
7. białko C-reaktywne;
8. badanie ogólne moczu (do decyzji lekarza);
9. próba tuberkulinowa lub test Quantiferon;
10. testu na kiłę;
11. testu na boreliozę;
12. obecność antygenu HBs;
13. przeciwciała anty-HCV;
14. obecność antygenu wirusa HIV (HIV Ag/Ab Combo);
15. stężenie elektrolitów w surowicy;
16. RTG klatki piersiowej z opisem (do 6 miesięcy przed kwalifikacją);
17. EKG z opisem;
18. konsultację neurologiczną z ewentualnym badaniem MRI do decyzji lekarza konsultującego.
19. konsultację ginekologiczną z wykluczeniem ciąży;
20. ocena stopnia nacieków komórkowych w komorze przedniej oka oraz stopnia przymglenia ciała szklistego według kryteriów SUN;
21. badanie okulistyczne z oceną najlepszej skorygowanej ostrości wzroku na tablicach Snellena lub ETDRS, pomiarem ciśnienia wewnątrzgałkowego, oceną dna oka i plamki żółtej w badaniu optycznej koherentnej tomografii (OCT), ocena gałki ocznej w badaniu ultrasonograficznym typ B.
22. **Monitorowanie leczenia adalimumabem:**
23. Monitorowanie stanu miejscowego na podstawie badania okulistycznego:
24. przed podaniem pierwszej dawki leku;
25. przed podaniem 5 dawki leku z oceną skuteczności leczenia w stosunku do stanu wyjściowego;
26. przed podaniem kolejnej 5 dawki leku.

Badanie okulistyczne powinno obejmować:* ocenę najlepszej skorygowanej ostrości wzroku do dali na tablicach Snellena lub EDTRS,
* pomiar ciśnienia wewnątrzgałkowego,
* ocenę przedniego odcinka i dna oka,
* ocena plamki w badaniu optycznej koherentnej tomografii (OCT).

Kryteria oceny skuteczności. Pogorszenie oceniane jest zgodnie z kryteriami wyłączenia z programu. Za poprawę uważa się:* zmniejszenie liczby komórek w komorze przedniej lub zmniejszenie przymglenia ciała szklistego o ≤ 2 według kryteriów SUN przy stanie początkowym większym lub równym 2,
* zmniejszenia liczby komórek w komorze przedniej lub przymglenia ciała szklistego do poziomu 0 według kryteriów SUN przy stanie początkowym mniejszym niż 2,
* zmniejszenie się lub brak aktywnych zmian zapalnych naczyniówki lub siatkówki, lub naczyń siatkówki,
* poprawę najlepszej skorygowanej ostrości wzroku o 3 linie według Snellena lub 15 liter na tablicy EDTRS w stosunku do wartości wyjściowych bądź stabilizację ostrości wzroku.
1. Monitorowanie stanu ogólnego na podstawie badań:
2. przed podaniem 3 dawki leku (morfologia krwi obwodowej, CRP, OB, AlAT, AspAT);
3. przed podaniem 5 dawki leku (morfologia krwi obwodowej, CRP, OB, AlAT, AspAT);
4. przed podaniem kolejnej 5 dawki leku (morfologia krwi obwodowej, CRP, OB, AlAT, AspAT) – do decyzji lekarza prowadzącego;
5. co 6 miesięcy należy wykonać próbę tuberkulinową lub test Quantiferon;
6. co 6 miesięcy należy przeprowadzić konsultację neurologiczną z ewentualnym badaniem MRI do decyzji lekarza konsultującego.

**3. Monitorowanie programu:**1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;2) uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) 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. |