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. |