Załącznik B.171.

**LECZENIE PACJENTÓW Z PIERWOTNĄ NEFROPATIĄ IgA (ICD-10: N02.8)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| Kwalifikacji do programu oraz weryfikacji skuteczności leczenia dokonuje lekarz prowadzący pacjenta, w oparciu o ocenę stanu klinicznego pacjenta oraz ocenę efektywności zastosowanej terapii.  W programie finansuje się leczenie:   1. *budezonidem*   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.   1. **Kryteria kwalifikacji** 2. pacjenci z rozpoznaną pierwotną nefropatią IgA (IgAN), potwierdzoną biopsją nerki; 3. wiek ≥ 18 lat; 4. ryzyko szybkiej progresji choroby rozumianej jako utrzymujący się białkomocz (stosunek białka do kreatyniny w moczu [ang. urine protein creatinine ratio - UPCR] wynoszący ≥1,5 g/gram) pomimo zoptymalizowanego leczenia nefroprotekcyjnego tj. maksymalnej tolerowanej lub maksymalnej dozwolonej dawki inhibitora konwertazy angiotensyny (ACEi) lub antagonisty receptora angiotensyny (ARB) przez ≥3 miesiące; 5. eGFR ≥35 ml/min/1,73 m2; 6. adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL); 7. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL.   Wszystkie powyższe kryteria kwalifikacji musza być spełnione łącznie.  Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli leczeni dotychczas w ramach innego sposobu finansowania terapii, za wyjątkiem trwających badań klinicznych pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie** 2. finansowanie cyklu leczenia w ramach programu trwa 9 miesięcy oraz maksymalnie 1 miesiąc redukcji dawki; 3. w przypadku nawrotu aktywności choroby pacjent może ponownie rozpocząć leczenie w ramach programu pod warunkiem spełnienia kryteriów kwalifikacji; 4. w przypadkach uzasadnionych klinicznie, leczenie może zostać przerwane przez lekarza prowadzącego. Po ustąpieniu przyczyn przerwania leczenia w programie, możliwe jest wznowienie udziału w programie celem dokończenia leczenia, za zgodą lekarza prowadzącego, jeżeli przewiduje się uzyskanie korzyści klinicznych przez pacjenta i jeżeli zostaną ponownie spełnione kryteria kwalifikacji do programu. Leczenie budesonidem w ramach programu lekowego zostanie wydłużony o ten czas. 5. **Kryteria wyłączenia z programu** 6. wystąpienie nadwrażliwości na budezonid lub na którąkolwiek substancję pomocniczą; 7. ciężkie zaburzenia czynności wątroby (stopień C według klasyfikacji Childa-Pugha); 8. wystąpienie ciężkich działań niepożądanych związanych z leczeniem, wymagających przerwania terapii w ocenie lekarza prowadzącego lub wystąpienie określonych w aktualnym ChPL przeciwwskazań do leczenia; 9. okres ciąży lub karmienia piersią, chyba że istnieją przekonujące powody uzasadniające stosowanie leku, zgodnie z aktualną ChPL; 10. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich, w tym zwłaszcza dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia ze strony świadczeniobiorcy lub jego prawnych opiekunów. | 1. **Dawkowanie**   Zalecana dawka budezonidu wynosi 16 mg raz na dobę przez 9 miesięcy. Jeśli leczenie ma być zakończone, dawkę należy zmniejszyć do 8 mg raz na dobę przez 2 tygodnie terapii; tę dawkę można zmniejszyć do 4 mg raz na dobę na dodatkowe 2 tygodnie, według uznania lekarza prowadzącego. | 1. **Badania przy kwalifikacji** 2. wynik biopsji nerek potwierdzający rozpoznanie IgAN wykonanej w okresie ostatnich 24 miesięcy; 3. morfologia krwi; 4. ocena stężenia elektrolitów (sód, potas), kwasu moczowego i kreatyniny, eGFR, próby wątrobowe (AST, ALT, GGTP, fosfataza alkaliczna, bilirubina całkowita), glukozy i hemoglobiny glikowanej w surowicy; 5. badanie ogólne moczu; 6. ocena dobowego wydalania białka z moczem –na podstawie stosunku stężeń białka do kreatyniny w moczu (UPCR) - co najmniej 2 pomiary w odstępnie co najmniej miesiąca; 7. pomiar ciśnienia tętniczego; 8. badanie okulistyczne. 9. **Monitorowanie leczenia w 1, 3, 6 i 9 miesiącu terapii** 10. morfologia krwi; 11. stężenie elektrolitów (sód, potas), kwasu moczowego i kreatyniny, eGFR, glukozy i hemoglobiny glikowanej w surowicy; 12. badanie ogólne moczu; 13. ocena dobowego wydalania białka z moczem na podstawie stosunku stężeń białka do kreatyniny w moczu (UPCR); 14. pomiar ciśnienia tętniczego. 15. **Monitorowanie skuteczności i bezpieczeństwa**   Wskaźniki efektywności ocenione po 9 miesiącach leczenia:   1. ocena zmniejszenia białkomoczu na podstawie wskaźnika białko/kreatynina w moczu (UPCR) po 9 miesiącach w porównaniu z wartością wyjściową. 2. **Monitorowanie programu** 3. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia; 4. 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; 5. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ. |