

Opis świadczenia

**KWALIFIKACJA DO LECZENIA PIERWOTNYCH NIEDOBORÓW ODPORNOŚCI U PACJENTÓW
DOROSŁYCH ORAZ WERYFIKACJA JEGO EFEKTÓW**

1.	Charakterystyka świadczenia	
1.1	nazwa świadczenia	kwalifikacja do leczenia pierwotnych niedoborów odporności u pacjentów dorosłych oraz weryfikacja jego efektów
1.2	zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny	1) Leczenie pierwotnych niedoborów odporności (PNO) u pacjentów dorosłych; 2) Leczenie pierwotnych niedoborów odporności (PNO) u pacjentów dorosłych z zastosowaniem immunoglobuliny ludzkiej normalnej podawanej z rekombinowaną hialuronidazą ludzką
1.3	choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem	1) D80 - Niedobory odporności z przewagą defektu odporności humoralnej, w tym: <ul style="list-style-type: none"> a) D80.0 - Dziedziczna hipogammaglobulinemia; b) D80.1 - Nierodzinna hipogammaglobulinemia; c) D80.3 - Wybiórczy niedobór podklas immunoglobulin G (IgG); d) D80.4 - Wybiórczy niedobór immunoglobulin M (IgM); e) D80.5 - Niedobór odporności ze zwiększonym stężeniem immunoglobulin M (IgM); f) D80.6 - Niedobór przeciwciał ze stężeniem immunoglobulin zbliżonym do normy lub z hiperimmunoglobulinemią; g) D80.8 - Inne niedobory odporności z przewagą defektów przeciwciał; h) D80.9 - Nieokreślony niedobór odporności z przeważającym defektem przeciwciał; i) D81.9 - Nieokreślone złożone niedobory odporności; 2) D82 - Niedobór odporności skojarzony z innymi poważnymi wadami, w tym: <ul style="list-style-type: none"> a) D82.0 - Zespół Wiskotta-Aldricha; b) D82.1 - Zespół Di George'a; c) D82.3 - Niedobór odporności towarzyszący dziedzicznej wadliwej odpowiedzi na zakażenie wirusem Epstein-Barr; d) D82.8 - Niedobór odporności skojarzony z innymi określonymi poważnymi wadami; e) D82.9 - Nieokreślony niedobór odporności skojarzony z poważnymi wadami; 3) D83 - Pospolity zmienny niedobór odporności, w tym: <ul style="list-style-type: none"> a) D83.0 - Pospolity zmienny niedobór odporności z przewagą zaburzeń funkcji lub liczebności komórek B; b) D83.1 - Pospolity zmienny niedobór odporności z przewagą zaburzeń dotyczących immunoregulacyjnych komórek T; c) D83.8 - Inne pospolite zmienne niedobory odporności; d) D83.9 - Nieokreślony pospolity zmienny niedobór odporności; 4) D89.9 - Nieokreślone zaburzenia przebiegające z udziałem mechanizmów immunologicznych

1.4	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.5	oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację i weryfikację leczenia	Zespół Koordynacyjny ds. leczenia pierwotnych niedoborów odporności
1.6	kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego	lekarze specjaliści w dziedzinie immunologii klinicznej lub chorób wewnętrznych, lub chorób płuc, lub hematologii
1.7	zasady kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	1) kryteria kwalifikacji zostały określone w opisach programów lekowych wymienionych w pkt 1.2; 2) kwalifikacja lub weryfikacja skuteczności leczenia odbywa się w oparciu o dokumenty, których wzór został określony w pkt 2.
1.8	specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja

Data urodzenia (dd/mm/rrrr)	
Data rozpoznania PNO (D/M/R)	
Rok pojawienia się pierwszych objawów sugerujących zaburzenia o charakterze PNO:	

ROZPOZNANIE pierwotnego niedoboru odporności potwierdzone przez immunologa klinicznego:		
Data potwierdzenia rozpoznania:		
ICD 10		Zaznacz właściwe <input checked="" type="checkbox"/> (kryteria określone w systemie SMPT)
D 80.0	Dziedziczna hipogammaglobulinemia	<input type="checkbox"/>
D 80.1	Nierodzinna hipogammaglobulinemia	<input type="checkbox"/>
D 80.3	Wybiórczy niedobór podklas immunoglobulin G (IgG)	<input type="checkbox"/>
D 80.4	Wybiórczy niedobór immunoglobulin M (IgM)	<input type="checkbox"/>
D 80.5	Niedobór odporności ze zwiększonym stężeniem IgM	<input type="checkbox"/>
D 80.6	Niedobór przeciwciał ze stężeniem immunoglobulin zbliżonym do normy lub z hiperimmunoglobulinemią	<input type="checkbox"/>
D 80.8	Inne niedobory odporności z przewagą defektów przeciwciał	<input type="checkbox"/>
D 80.9	Nieokreślony niedobór odporności z przeważającym defektem przeciwciał	<input type="checkbox"/>
D 81.9	Nieokreślone złożone niedobory odporności	<input type="checkbox"/>
D 82.0	Zespół Wiskotta- Aldricha	<input type="checkbox"/>
D 82.1	Zespół Di George'a	<input type="checkbox"/>
D 82.3	Niedobór odpowiedzi towarzyszący dziedzicznej wadliwej odpowiedzi na zakażenie wirusem Epstein-Barr	<input type="checkbox"/>
D 82.8	Niedobór odpowiedzi skojarzony z innymi określonymi poważnymi wadami	<input type="checkbox"/>
D 82.9	Nieokreślony niedobór odporności skojarzony z poważnymi wadami	<input type="checkbox"/>
D 83.0	Pospolity zmienny niedobór odporności z przewagą zaburzeń funkcji lub liczebności komórek B	<input type="checkbox"/>
D 83.1	Pospolity zmienny niedobór odporności z przewagą zaburzeń dotyczących immunoregulacyjnych limfocytów T	<input type="checkbox"/>
D 83.8	Inne pospolite zmienne niedobory odpornościowe	<input type="checkbox"/>
D 83.9	Nieokreślony pospolity zmienny niedobór odporności	<input type="checkbox"/>
D 89.9	Nieokreślone zaburzenia przebiegające z udziałem mechanizmów immunologicznych.	<input type="checkbox"/>

Wykluczono inne przyczyny zaburzeń odporności	TAK <input type="checkbox"/> NIE <input type="checkbox"/>
---	---

Badanie przedmiotowe:

	Bez zmian	Odchylenia w badaniu przedmiotowym	Nie badano
Głowa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Szyja	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Gardło	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Tarczyca	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Klatka piersiowa	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Układ oddechowy	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Serce	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Jama brzuszna	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Układ moczowo-płciowy	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Obwodowe węzły chłonne	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Skóra	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Układ nerwowy	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Inne:.....	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Jeśli odchylenia - opisz jakie:

Dane metryczne:

Masa ciała (w kg):	Wzrost (w cm):
Obwód brzucha (w cm):	
Ciśnienie tętnicze (mmHg):	Czynność serca/minutę:

Zakażenia:

Zakażenia w roku poprzedzającym włączenie chorego do programu lekowego:		TAK <input type="checkbox"/> NIE <input type="checkbox"/>
<i>Jeśli tak:</i>	Liczba zakażeń w roku:	
	Liczba infekcji ciężkich:	
	Umiejscowienie:	Liczba infekcji:
	<input type="checkbox"/> Górne drogi oddechowe	
	<input type="checkbox"/> Błona śluzowa nosa i zatok przynosowych	
	<input type="checkbox"/> Ucho środkowe	
	<input type="checkbox"/> Ucho zewnętrzne	
	<input type="checkbox"/> Dolne drogi oddechowe	
	<input type="checkbox"/> Przewód pokarmowy	
	<input type="checkbox"/> Górne drogi moczowe	
	<input type="checkbox"/> Dolne drogi moczowe	
	<input type="checkbox"/> Narządy rodne	
	<input type="checkbox"/> Gruczoł krokowy	
	<input type="checkbox"/> Skóra i tkanka podskórna	
	<input type="checkbox"/> Naczynia	
	<input type="checkbox"/> Układ kostno-stawowy	
	<input type="checkbox"/> Zakażenie narządowe	
	<input type="checkbox"/> Infekcja uogólniona/sepsa	
<input type="checkbox"/> Inne: jakie:.....		
Antybiotykoterapia w roku poprzedzającym włączenie chorego do Programu Lekowego:		TAK <input type="checkbox"/> NIE <input type="checkbox"/>
<i>Jeśli tak:</i>	Ile razy w roku:	

Szczepienia profilaktyczne

Szczepienia profilaktyczne w roku poprzedzającym włączenie chorego do programu lekowego		TAK <input type="checkbox"/> NIE <input type="checkbox"/>
<i>Jeśli tak: wpisz nazwę szczepionki i datę szczepienia:</i>		
Lp.	Nazwa szczepionki:	Data szczepienia:
1.		
2.		
3.		

Jeśli tak: wypełnij załącznik dotyczący schorzeń towarzyszących (Załącznik nr I)

Jeśli tak – wypełnij załącznik dotyczący leczenia towarzyszącego (Załącznik nr II)

Pacjent leczony wcześniej Ig:			TAK <input type="checkbox"/> NIE <input type="checkbox"/>			
Jeśli TAK:	W ramach JGP	<input type="checkbox"/>	W ramach innego programu lekowego	<input type="checkbox"/>	W ramach <i>analogicznego</i> programu lekowego	<input type="checkbox"/>
<p>Uwaga: u pacjentów, którzy kontynuują terapię immunoglobulinami, należy przeprowadzić badania diagnostyczne zgodnie z harmonogramem monitorowania w trakcie programu lekowego</p>						
Jeśli NIE:	Wykonać należy wymienione poniżej badania diagnostyczne:					
Obecne Stężenie IgG: [g/l]				Data badania:		
Stężenie IgG przed pierwszym podaniem immunoglobulina: [g/l]				Data badania:		
<p>Uwaga! Dotyczy tylko chorych wcześniej leczonych Ig</p>						

Badania	Wartość	Jednostka	W normie	Poza normą
IgA			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IgM			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IgE			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
HCV PCR			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
HIV PCR			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Opcjonalnie:	EBV PCR	TAK <input type="checkbox"/>	NIE <input type="checkbox"/>
	Liczebność subpopulacji i ocena funkcjonalna limfocytów:	TAK <input type="checkbox"/>	NIE <input type="checkbox"/>
<i>Jeśli tak – opis poniżej</i>			
Opis: wyniki badań + komentarz:			

Podklasy IgG – opcjonalnie:				
klasa	wartość	jednostka	W normie	Poza normą
IgG ₁			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IgG ₂			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IgG ₃			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
IgG ₄			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Badania obrazowe:

BADANIA OBRAZOWE WYKONYWANE W OSTATNIM ROKU: TAK ☐ NIE ☐
Jeśli tak – wypełnij załącznik dotyczący badań obrazowych (załącznik nr III)

Epikryza:

Załącznik – zgoda pacjenta

Wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych w celach wynikających z art. 188 oraz art. 188c ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych.

Zostałam(em) poinformowana(y) o istocie choroby, możliwości wystąpienia objawów niepożądanych i powikłań zastosowanej terapii oraz o możliwości zaprzestania terapii.

Mając powyższe na uwadze, wyrażam zgodę na leczenie substytucyjne immunoglobulinami oraz zobowiązuję się do przyjmowania tego leku zgodnie z zaleceniami lekarskimi, oraz stawienia się na badania kontrolne w wyznaczonych terminach.

Data i podpis pacjenta:

Data i podpis lekarza przyjmującego zgodę:

Lista schorzeń towarzyszących:

[illegible]

Załącznik nr II
Lista leków towarzyszących

Lp.	Nazwa leku	Dawka	Formulacja	Droga podania	Data włączenia	Data zakończenia	Przyczyna podawania leku: rozpoznanie opisowe oraz ICD.10

ZAŁĄCZNIK NR III

BADANIA OBRAZOWE WYKONYWANE W OSTATNIM ROKU

Lp.	USG	<input type="checkbox"/>	Klatki piersiowej	<input type="checkbox"/>
	Rtg	<input type="checkbox"/>	Zatok obocznych nosa	<input type="checkbox"/>
	CT	<input type="checkbox"/>	Jamy brzusznej	<input type="checkbox"/>
	MRI	<input type="checkbox"/>	inne	<input type="checkbox"/>
	Inne	<input type="checkbox"/>		
	Jakie:		Jakie:	
Opis badania (jeśli wynik nieprawidłowy):				

Karta monitorowania pacjenta z PNO

1. Nazwisko i imię pacjenta					
2. Nr karty lub historii choroby					
3. PESEL					
4. Data wizyty					
5. Wys. ciała [cm]					
6. Masa ciała [kg]					
7. BMI					
8. BP					
9. HR					
10. St. IgG*					
12. Przerwy w podawaniu immunoglobulin:					
	Od		Do		Nie było
Z powodu:					
a. decyzji lekarza					
b. decyzji pacjenta					
c. schorzeń towarzyszących					
d. inne					
13. Stosowana dawka na kg m.c./mies.				14. Dawka podana	
15. Działania niepożądane	Tak			Nie	
16. Zakażenia ciężkie lub istotne w opinii lekarza od ostatniej wizyty/złożenia wniosku	Tak			Nie	
17. Wykonano badania zgodne z opisem programu	Tak			Nie	
18. Opinia lekarza prowadzącego co do celowości dalszego leczenia:					
Wskazana kontynuacja	Tak			Nie	
19. Uwagi:					
20. Data kolejnej wizyty:					
21. Preparat immunoglobulin do podania przy kolejnej wizycie:					
IVIG					
SCIG					

*wynik nie może być starszy niż 4 tygodnie

Imię i nazwisko lekarza:	
<p><i>podpis i pieczęć lekarza</i></p>	<p><i>podpis i pieczęć</i> Kierownika jednostki uprawnionej do terapii immunoglobulinami</p>

Karta monitorowania pacjenta z PNO

ocena skuteczności leczenia (co 12 miesięcy)

Proszę wypełnić w czasie wizyty pacjenta i przesłać na adres Sekretariatu Zespołu Koordynacyjnego

1. Nazwisko i imię pacjenta	
2. Nr karty lub historii choroby	
3. PESEL	
4. Data wizyty	

Ocena skuteczności leczenia w opinii immunologa klinicznego:

Prowadzenie leczenia przy pomocy immunoglobulin u pacjenta z PNO jest:

- ☐ **Nieskuteczne i obecne powikłania:** częste lub ciężkie zakażenia pojawiają się częściej niż przed rozpoczęciem substytucji Ig i, dodatkowo, pojawiły się powikłania wynikające z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Nieskuteczne, bez obecności powikłań:** częste lub ciężkie zakażenia pojawiają się nawet częściej niż przed rozpoczęciem substytucji Ig, ale nie obserwuje się dodatkowych powikłań wynikających z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Bez zmian:** częste lub ciężkie zakażenia pojawiają się tak samo często jak przed rozpoczęciem substytucji Ig i mogą być obecne lub rozwinąć się nowe powikłania wynikające z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Częściowa poprawa z obecnością powikłań:** częste lub ciężkie zakażenia pojawiają się rzadziej niż przed włączeniem Ig i pojawiły się powikłania wynikające z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Częściowa poprawa:** częste lub ciężkie zakażenia pojawiają się rzadziej niż przed włączeniem Ig i nie rozwinęły się nowe powikłania wynikające z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Poprawa:** nie pojawiają się częste lub ciężkie zakażenia, ale obecne są lub pojawiły się nowe powikłania wynikające z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia
- ☐ **Znaczna poprawa:** nie pojawiają się częste lub ciężkie zakażenia i brak powikłań wynikających z niedoboru immunoglobulin lub procesu leczenia.

Opinia lekarza prowadzącego co do celowości dalszego leczenia: na podstawie oceny klinicznej i przeprowadzonych badań:				
Wskazana kontynuacja leczenia	TAK		NIE	
Uwagi:				
Wykonano wszystkie procedury zgodnie z opisem programu:	TAK		Nie	
Data kolejnej wizyty oceniającej skuteczność leczenia:				

Imię i nazwisko lekarza immunologa klinicznego:	
<i>podpis i pieczęć lekarza</i>	<i>podpis i pieczęć Kierownika jednostki uprawnionej do terapii immunoglobulinami</i>