

«УТВЕРЖДАЮ»



Первый заместитель Министра

Е.Н.Кроткова

_____ 2023 г.

Регистрационный № *118-1223*

**МЕТОД МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ ПРИОБРЕТЕННОГО
ИММУНОДЕФИЦИТА У ПАЦИЕНТОВ С МНОЖЕСТВЕННОЙ
МИЕЛОМОЙ И ХРОНИЧЕСКИМ ЛИМФОЛЕЙКОЗОМ
(инструкция по применению)**

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК:

Государственное учреждение «Минский научно-практический центр
хирургии, трансплантологии и гематологии»

АВТОРЫ:

О.В.Грасимович, к.м.н., доцент И.А.Искров, к.м.н., доцент И.Ю.Лендина,
к.б.н. В.В.Смольникова, д.м.н., профессор А.Л.Усс

Минск, 2023

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

ЗТИ – заместительная терапия иммуноглобулинами

ХЛЛ – хронический лимфолейкоз

ММ – множественная миелома

ПКИГ – подкожное введение иммуноглобулина

ВВИГ – внутривенное введение иммуноглобулина

В настоящей инструкции по применению (далее - инструкция) изложен метод медицинской профилактики приобретенного иммунодефицита у пациентов с хроническим лимфолейкозом (ХЛЛ) и множественной миеломой (ММ), позволяющий уменьшить риск развития инфекционных осложнений и бессобытийную летальность.

Метод, изложенный в настоящей инструкции, предназначен для использования врачами-гематологами, врачами-трансплантологами, врачами-инфекционистами, врачами лабораторной диагностики, клиническими фармакологами и иными врачами-специалистами организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь пациентам с ММ и ХЛЛ в стационарных и амбулаторных условиях.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

ХЛЛ (С91.1) или ММ (С90.0) при наличии хотя бы одного из перечисленных проявлений:

- снижение уровня иммуноглобулина G (IgG) ниже 4 г/л у пациентов с ММ и ниже 6 г/л для пациентов с ХЛЛ при установлении диагноза, а также на всех этапах лечения пациентов с данными нозологиями;
- частые рецидивирующие инфекционные осложнения на фоне проводимого лечения или без него;
- инфекционные осложнения на фоне проведения эмпирической или этиотропной антибактериальной терапии при проведении специфического лечения.

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

Реакции гиперчувствительности в анамнезе к лекарственным средствам и иммунобиологическим препаратам, необходимым для реализации метода, изложенного в настоящей инструкции.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, РЕАКТИВОВ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

Медицинские изделия, реактивы, необходимые для определения в крови пациентов уровня абсолютного числа лейкоцитов, нейтрофилов, В-лимфоцитов, иммуноглобулинов А, М, G.

Лекарственные средства: иммуноглобулин человеческий нормальный.

Иммунобиологическое средство: пневмококковая полисахаридная вакцина.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ РЕАЛИЗАЦИИ МЕТОДА С УКАЗАНИЕМ ЭТАПОВ

1 этап. Проведение заместительной терапии иммуноглобулином (ЗТИ) при отсутствии инфекционных эпизодов.

1.1 ЗТИ проводится профилактическими дозами (подкожно через повторяющиеся интервалы до достижения совокупной месячной дозы 0.4 г/кг фактической массы тела человека или внутривенно в расчетной дозе 0.2 г/кг фактической массы тела человека каждые 3-4 недели) при снижении уровня иммуноглобулина G (IgG) ниже 4 г/л для пациентов с ММ и ниже 6 г/л для пациентов с ХЛЛ, а также в отсутствии признаков инфекционных эпизодов.

1.2 При планируемом проведении вакцинации пациента от вакцинуправляемых инфекций (грипп, пневмококковая, менингококковая инфекция) - проведение ЗТИ профилактическими дозами за 2 недели до ожидаемой даты вакцинации.

1.3 При наличии фебрильной нейтропении, признаков инфекционных эпизодов без установленного источника в период цитопении у пациентов в период или после проведенного курса специфического лечения – ЗТИ

проводится профилактическими дозами (подкожно через повторяющиеся интервалы до достижения совокупной месячной дозы 0.4 г/кг фактической массы тела человека или внутривенно в расчетной дозе 0.2 г/кг фактической массы тела человека каждые 3-4 недели).

1.4 При наличии тяжелой гипогаммаглобулинемии (уровень IgG ниже 4 г/л) или легкой гипогаммаглобулинемии (уровень IgG 4-6 г/л) и рецидивирующих инфекционных эпизодов в анамнезе – принятие решения о проведении ЗТИ по ответу на вакцинацию полисахаридной пневмококковой вакциной (Приложение 1 к настоящей инструкции).

2 этап. Проведение ЗТИ при развитии инфекционных эпизодов установленного источника.

2.1 Перечень инфекционных эпизодов: признаки катетер-ассоциированной инфекции (лихорадка при инфузии через катетер; местные изменения вокруг катетера); нарушения гемодинамики, септический шок, пневмония; инфекция кожи или мягких тканей; развитие у пациента с ММ или ХЛЛ клинических признаков острой респираторной вирусной инфекции или синдрома фебрильной нейтропении неуточнённой этиологии в сезон эпидемического подъёма заболеваемости сезонным гриппом.

2.2 При развитии частых рецидивирующих инфекций (вирусной, бактериальной и/или грибковой этиологии) верхних дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта, инфекции кожи и мягких тканей перед проведением очередного курса специфической терапии проведение ЗТИ профилактическими дозами вне зависимости от определяемого уровня IgG.

2.3 ЗТИ при развитии инфекционных эпизодов проводится лечебными дозами подкожно в дозе 0.1 г/кг фактической массы тела человека еженедельно или до достижения совокупной месячной дозы 0.8г/кг фактической массы тела человека через повторяющиеся интервалы

или внутривенно в расчетной дозе 0.4 г/кг фактической массы тела человека каждые 3-4 недели.

2.4 Путь введения препарата IgG меняется с подкожного на внутривенный при наличии у пациента тромбоцитопении менее $50 \cdot 10^9/\text{л}$ и/или нейтропении менее $0.5 \cdot 10^9/\text{л}$.

3 этап. Оценка эффективности проведения ЗТИ.

3.1 После проведения ЗТИ в профилактической дозе однократно при отсутствии инфекционных эпизодов – принятие решения о повторном проведении ЗТИ по остаточному уровню IgG в крови.

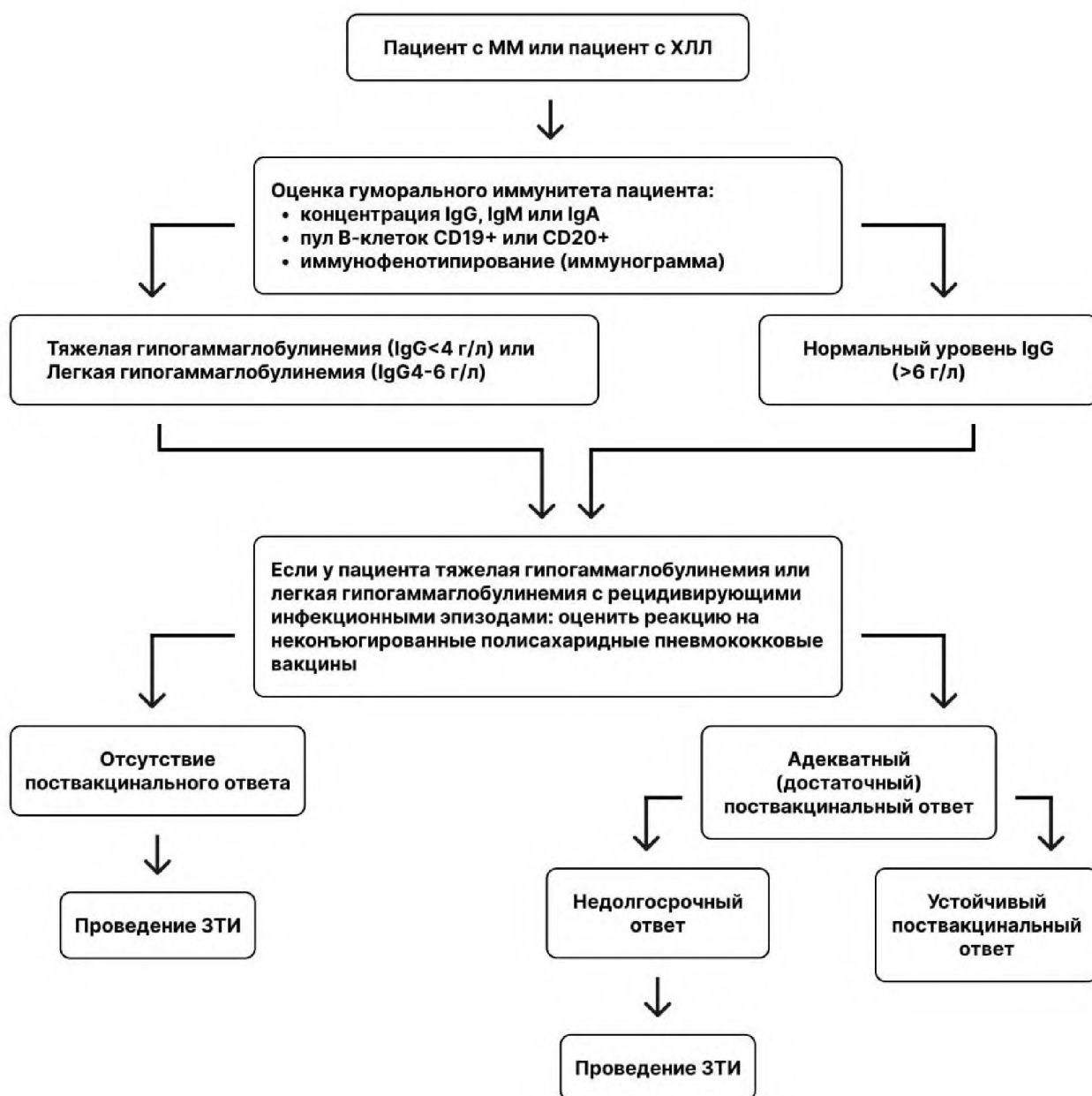
3.2 После проведения ЗТИ в профилактической дозе однократно при развитии признаков инфекционного эпизода – проведение ЗТИ в лечебной дозе (введение препарата человеческого иммуноглобулина нормального внутривенно в расчетной дозе 0.4 г/кг массы тела человека однократно) и/или, при наличии показаний, назначение антибактериальной терапии согласно инструкции по применению «Метод медицинской профилактики и лечения инфекционных осложнений у пациентов с опухолевыми заболеваниями кроветворной ткани» от 25.04.2019 г. (регистрационный номер 028-0319).

3.3 При проведении ЗТИ: выполнение контроля ответа на вакцинацию (адекватный поствакцинальный ответ, отсутствие поствакцинального ответа) и оценка качества жизни пациента (неспецифический опросник SF-36) не реже 1 раза в 3 месяца для принятия решения о продолжительности проведения ЗТИ.

3.4 Схематическое изображение алгоритма принятия решения о длительности проведения заместительной терапии иммуноглобулином пациентам с множественной миеломой и хроническим лимфолейкозом представлено в Приложении 2 к настоящей инструкции.

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Алгоритм принятия решения о необходимости проведения заместительной терапии иммуноглобулином у пациентов с множественной миеломой и хроническим лимфолейкозом



ПРИЛОЖЕНИЕ 2

Алгоритм принятия решения о длительности проведения заместительной терапии иммуноглобулином пациентам с множественной миеломой и хроническим лимфолейкозом

