

חוזר מס' : 18/2015

ירושלים, כ"ו חשוון, תשע"ו
8 נובמבר, 2015

אל: מנהלי בתי החולים
מנהלי האגפים הרפואיים – קופות החולים

הנדון: אמות מידה לא-פרזיס טיפולי

הננו להביא בזאת לידיעתכם המלצות וועדת מומחים שמונתה לבחינת הנושא שבנדון.

1. כללי

התקדמות הרפואה וזיהוי מנגנונים פתוגנטיים העלו את הצורך להגדיר את המצבים הרפואיים המתאימים לטיפול בא-פרזיס. הטכנולוגיה של א-פרזיס טיפולי כלולה בסל שירותי הבריאות, במימון קופות החולים לכל המצבים המתאימים לכך רפואית.

רשימת ההתוויות לטיפול בא-פרזיס כוללת מצבים בהם יש המלצה בעלת ביסוס מחקרי ברמה גבוהה (evidence based medicine) כגון על סמך מחקרים מבוקרים (randomized controlled trials), וכן מצבים בהם יש הצדקה רפואית לטיפול בא-פרזיס אך אין מידע ברמה גבוהה של ביסוס מחקרי. מצבים אלו כוללים מחלות נדירות ומחלות בהן לא התאפשר לקיים ניסויים קליניים מבוקרים בהיקף גדול, אך מנגנון המחלה מקנה רציונל חזק במיוחד לטיפול בא-פרזיס והניסיון הקליני המצטבר מצדיק טיפול זה.

2. מטרה:

פירוט ההתוויות הקליניות לביצוע הטיפול (המפורטות בנספח לחוזר זה), אשר נבדקו על ידי ועדת מומחים ונמצאו כמקובלות מבחינה רפואית.

3. הגדרה

"א-פרזיס טיפולי" - טכנולוגיה לסילוק גורם פתולוגי (או מרכיב נורמלי הקיים בעודף) מן הדם. הטכנולוגיה מאפשרת החלפת פלזמה (plasmapheresis), לויקוציטים (leukopheresis), טסיות (plateletpheresis) ואריתרוציטים (RBC exchange). כמו-כן, הטכנולוגיה מאפשרת הוצאת מרכיבי דם, טיפול בהם מחוץ לגוף והחזרתם לדם (למשל extracorporeal photopheresis). עקרון זה מהווה רציונל בסיסי לשימוש בטכנולוגיה במצבים רפואיים שונים.

4. הנחיות:

4.1. ההתוויות הרפואיות וקווי הטיפול המפורטים להלן הינן אלה המקובלים כיום. עם זאת, יש לשקול כל מקרה קליני לגופו וניתן יהיה לתת את הטיפול, בהתאם לשיקול דעת רפואי גם בהתוויות אחרות או בקווי טיפול אחרים.

4.2. בחלק מהמצבים המפורטים להלן, וכשהדבר מתחייב ממצבו של המטופל, יינתן הטיפול במסגרת אשפוז בבית החולים. במצבים מתאימים אחרים, יינתן הטיפול במסגרת אמבולטורית, על פי קוד השירות בתעריפון הציבורי.

הואילו להעביר תוכן חוזר זה לידיעת כל הנוגעים בדבר במוסדכם.

ב ב ר כ ה,



ד"ר ורד עזרא
ראש מינהל הרפואה (בפועל)

העתק : שר הבריאות

המנהל הכללי

המשנה למנהל הכללי

הנהלה מורחבת

קרפ"ר - צ.ה.ל

קרפ"ר - שרות בתי הסוהר

קרפ"ר - משטרת ישראל

רכז הבריאות, אגף תקציבים - משרד הבריאות

יו"ר ההסתדרות הרפואית

יו"ר מועצה מדעית - ההסתדרות הרפואית

מנכ"ל החברה לניהול סיכונים ברפואה

בית הספרים הלאומי והאוניברסיטאי

ארכיון המדינה

מנכ"ל חברת ענבל

סימוכין : 15892215

כתובת אתר האינטרנט בו מפורסמים חוזרי מינהל הרפואה וחוזרי
מנכ"ל היא: - www.health.gov.il

מחלה	קו טיפול	הערות
מחלות אימוניות סיסטמיות		
ANCA-associated vasculitis	ראשון	בחולים עם עליה מהירה בערכי קריאטנין או הנזקקים לטיפול בדיאליזה ובחולים עם דמם ריאתי. תחילת הטיפול באשפוז, בשילוב עם טיפול מדכא חיסון, והמשך טיפול אמבולטורי על פי התגובה והמצב הקליני.
Middle vessel vasculitis (PAN, EPGA)	שני	חולים עם מעורבות של איברים חיוניים עם הדרדרות תחת טיפול מדכא חיסון
Paraproteinemias with systemic and/or neurological involvement	ראשון	מחלות כגון: <ul style="list-style-type: none"> • Paraproteinemic Polyneuropathy (MGUS) • Monoclonal Gammopathy (טיפול כנגד צמיגות יתר) • Waldenstrom's macroglobulinemia (עם נזק לאיברי מטרה) הטיפול ניתן כהכנה לפני כמותרפיה / טיפול ביולוגי או במשולב עם טיפולים אלה, וכן כטיפול אחזקה
Anti-GBM disease (including Goodpasture syndrome)	ראשון	תחילת הטיפול באשפוז, בשילוב עם טיפול מדכא חיסון. בהמשך, על פי המצב הקליני, טיפול אמבולטורי
Immune-complex disease with systemic involvement/ without systemic involvement and rapidly declining renal function.	ראשון	מחלות כגון: <ul style="list-style-type: none"> • IgA nephropathy • Henoch Schonlein Purpura • Rapidly progressive glomerulonephritis • SLE, severe lupus nephritis or cerebritis
Myeloma cast nephropathy	ראשון	במקרים של אי ספיקת כליות חדה עם עדות היסטולוגית ל-cast nephropathy או סבירות גבוהה לכך בהתבסס על רמות גבוהות של free light chains, וכהכנה לפני טיפול בנוגדנים מונוקלונליים
Mixed cryoglobulinemia (including HCV-related disease)	ראשון	במקרים של פרוטאינוריה נפרוטית ו/או הדרדרות מהירה בתיפקוד הכליתי, במחלה עורית מכייבת ובנאורופתיה דוהרת, קיים רציונל חזק לטיפול: פלזמפרזיס מסלקת ביעילות את הקריוגלובולינים
קבוצת מחלות TMA (thrombotic microangiopathy)	ראשון	מחלות כגון: <ul style="list-style-type: none"> • Hemolytic uremic syndrome • Thrombotic thrombocytopenic purpura • Drug induced TMA
Catastrophic anti-phospholipid syndrome (APLS)	שני	נדיר מאד ותמותה גבוהה. Registry מצא הישרדות אופטימלית בשילוב אנטי-קואגולנטים, סטרואידים ופלזמה-פרזיס
השתלות		
למניעה ולטיפול בדחיית כליה	ראשון	במצבים כגון: <ul style="list-style-type: none"> • Antibody-mediated rejection • HLA and ABO desensitization (טרם) ההשתלה ולאחריה במקרים של צורך בסילוק (נוגדנים).

למניעה של חזרת המחלה המקורית בכליה ולטיפול	ראשון	במצבים כגון: • טיפול ומניעת חזרה של Recurrent focal segmental glomerulosclerosis • מניעת Recurrent membranoproliferative glomerulonephritis type 2 (MPGN) (מחלה נדירה מאד אך רציונל חזק לטיפול) • מניעת Recurrent HUS • מניעת Recurrent proteinuria in congenital nephrotic syndrome
למניעת דחיית שתל ריאה או כבד	שני	
למניעת דחיית שתל לב	ראשון	
מחלות המטולוגיות		
השתלת מוח עצם	ראשון	במצב RBC incompatibility
אנמיה אפלסטית, RBC aplasia	שני	רציונל טיפולי במקרים נבחרים
אנמיה המוליטית אוטואימונית	שני	רציונל טיפולי במקרים נבחרים
Coagulation factor inhibitors	שני	רציונל טיפולי במקרים נבחרים
Cutaneous T-cell Non-Hodgkins Lymphoma	ראשון	Extracorporeal photopheresis הינו טיפול הבחירה למחלה עורית ממוקמת
מחלת שתל נגד המאכסן (GVHD)	שני	Extracorporeal photopheresis
היפרלויקוציטוזיס עם לויקוסטזיס ונזק רקמתי	ראשון	במצבים כגון: AML, CML
פורפורה לאחר עירוי דם	שני	נדיר מאד
RBC alloimmunization בהריון	ראשון	נדיר מאד
מחלת Sickle cell עם סיבוכים סיסטמיים	ראשון	RBC exchange כאשר יש הוראת נגד (או כשלון) טיפולים אחרים
תרומבוציטוזיס	ראשון	Platelet-pheresis
המוכרומוטוזיס משפחתי	שני	Erythrocytapheresis
מחלות זיהומיות		
פרזיטמיה אינטרה-אריתרוציטית	ראשון	במצבים כגון פרזיטמיה כבדה במלריה
מחלות טוקסיות/מטבוליות		
היפרכולסטרולמיה משפחתית	שני	
היפרטריגליצרידמיה	שני	במצבים של סיבוכים סיסטמיים או חוסר תגובה לטיפול תרופתי
הרעלות	ראשון	נדיר, במקרים סלקטיבים
מחלת וילסון	ראשון	
Acute liver failure	שני	בחולים עם אנצפלופתיה ומועמדים להשתלת כבד
מחלות עור		
Erythrodermic Cutaneous T Cell Lymphoma	ראשון	קו שני ב- Non-erythrodermic CTCL
מחלות בקבוצת פמפיגוס	שני	
Systemic sclerosis, scleroderma	שני	במצבים נבחרים
אורטיקריה כרונית	שלישי	במחלה כרונית עמידה לטיפול
Nephrogenic fibrosing dermopathy	ראשון	
Pyoderma gangrenosum	שני/שלישי	במצבי מחלה קשה ועמידה לטיפול
Dermatomyositis	שני	
Toxic epidermal necrolysis	שני/שלישי	במצבי מחלה קשה ועמידה לטיפול
מחלות לב		
Idiopathic dilated cardiomyopathy	שני	במקרים נבחרים, ללא גורם אחר ידוע וללא מחלה משפחתית, כאשר המנגנון המשוער הינו אוטואימוני

מחלות עיניים		
במקרים נבחרים, דורש מכשור ייעודי ל-rheopheresis	שני	Age related macular degeneration
מחלות מע' העצבים ההיקפית ונירומוסקולריות		
	ראשון	תסמונת גיאן ברה (AIDP)
כגון: Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy (CIDP)	ראשון	Chronic immune mediated polyneuropathy
מיאסתניה גרביס, ומחלות אחרות כגון: <ul style="list-style-type: none"> Lambert Eaton Myasthenic Syndrome (LEMS) Isaac syndrome, Neuromyotonia Pan-dysautonomia (מחלות נדירות ביותר, אך רציונל חזק מאד לטיפול)	ראשון	מחלות אוטואימוניות נירומוסקולריות
מחלות דמיאלינטיביות של מע' העצבים המרכזית		
טיפול מניעתי, כקו שני	ראשון	Neuromyelitis Optica
המשך טיפול בחולים שהגיבו לטיפול וכן כקו שלישי במחלה כרונית שלא הגיבה לטיפול אחר	שני	טרשת נפוצה – התקף חריף
טיפול בחולים שלא הגיבו לסטרואידים.	שני	Acute Disseminated Encephalomyelitis (ADEM)
מחלות מקבוצת Autoimmune Encephalitis המתווכות ע"י נוגדנים		
	ראשון	Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infection and Sydenham's Chorea (PANDAS)
מחלות נדירות מאד אך הרציונל לטיפול חזק מאוד. מחלות כגון: <ul style="list-style-type: none"> Limbic encephalitis Brain-stem encephalitis Opsoclonus-myoclonus Stiff person syndrome Hashimoto encephalopathy 	שני	Primary autoimmune encephalopathies
תסמונות נדירות, אך רציונל חזק לטיפול, המלצה לטיפול <u>מוקדם</u> לפני התפתחות נזק בלתי הפיך. מחלות כגון: <ul style="list-style-type: none"> Paraneoplastic cerebellar degeneration Morvan syndrome paraneoplastic retinopathy (CAR) paraneoplastic encephalomyelitis, paraneoplastic sensory neuropathy וכן המחלות המפורטות בסעיף למעלה שהינן לעיתים אוטואימוניות ראשוניות ולעיתים פרנאופלסטיות	ראשון	Paraneoplastic neurological syndromes
מחלה נדירה מאד, דיווחים על תגובה טובה	שני	מחלת רסמוסן (Rasmussen)
מחלות הנגרמות כתוצאה מטיפול ביולוגי בנוגדנים מונוקלונליים		
מחלות כגון: PML על רקע טיפול ב-Natalizumab אנצפלומיאליטיס על רקע טיפול באנטי TNF (Remicade, Infliximab)	ראשון	סיבוכים של טיפול בנוגדנים מונוקלונליים

חולים עם היפרכולסטרולמיה משפחתית

	ראשון	(א) החולה הוא הומוזיגוט למחלה, עם ערכי LDL גבוהים מ- mg/dl 500
	ראשון	(ב) החולה הוא הטרוזיגוט למחלה, בלא עדות למחלת לב כלילית אשר למרות טיפול תרופתי מרבי נותר עם ערכי LDL גבוהים מ- mg/dl 300
	ראשון	(ג) החולה הוא הטרוזיגוט למחלה, עם מחלת לב כלילית אשר למרות טיפול תרופתי מרבי נותר עם ערכי LDL גבוהים מ- mg/dl 200