

Opis świadczenia

**KWALIFIKACJA I WERYFIKACJA LECZENIA W PROGRAMIE
ZAPOBIEGANIA KRWAWIENIOM U DZIECI Z HEMOFILIĄ A I B**

1.	Charakterystyka świadczenia	
1.1	nazwa świadczenia	Kwalifikacja i weryfikacja leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B
1.2	określenie i kody powiązanych ze świadczeniem schorzeń (wg ICD 10)	D 66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII D 67 Dziedziczny niedobór czynnika IX
1.3	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.4	częstość występowania jednostki chorobowej lub procedury medycznej	<ul style="list-style-type: none"> - częstość występowania 1 na 12 tys. osób, - leczenie substytucyjne koncentratami czynników krzepnięcia VIII i IX, - przewidywana liczba chorych objętych leczeniem wynosi ok. 550
1.5	kryteria kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	<ul style="list-style-type: none"> - kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem dokonuje Zespół Koordynujący powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. <p>1. Moduł pierwotnej profilaktyki krwawień</p> <p>1.1. Pierwotna profilaktyka krwawień u dzieci od 1 dnia życia z zachowaniem ciągłości leczenia do ukończenia 18 roku życia z ciężką postacią hemofilii A lub B, o poziomie aktywności czynników krzepnięcia VIII lub IX równym lub poniżej 1% poziomu normalnego. Substancja czynna finansowana w ramach powyższej profilaktyki – koncentraty osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX.</p> <p>1.2 Pierwotna profilaktyka krwawień nowozdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B wcześniej nie leczonych czynnikami osoczipochodnymi (ludzkimi). Substancja czynna finansowana w ramach powyższej profilaktyki – koncentraty rekombinowanych czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX minimum drugiej generacji.</p> <p>1.3 Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego:</p> <ul style="list-style-type: none"> - dla grupy określonej w punkcie 1.1 – czynniki osoczipochodne (ludzkie), - dla grupy określonej w punkcie 1.2 – czynniki rekombinowane minimum drugiej generacji. <p>2. Moduł wtórnej profilaktyki krwawień</p> <p>2.1 Wtórna profilaktyka krwawień – u dzieci od 1 dnia życia do ukończenia 18 roku życia, chorych na hemofilię A lub B, po wystąpieniu wylewów do stawów. Substancja czynna finansowana w ramach wtórnej profilaktyki – koncentraty osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX.</p> <p>2.2 Zapewnienie koncentratów osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego.</p> <p>3. Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich chorych na hemofilię powikłaną nowo powstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania powyżej 6 miesięcy od momentu wykrycia). Finansowanie realizacji wywoływania tolerancji immunologicznej będzie się odbywało poprzez realizację stosownych umów z podmiotami</p>

		<p>odpowiedzialnymi. Wymóg zawarcia przedmiotowych umów zostanie zapisany w specyfikacji przetargowej.</p> <p>Kryteria włączenia do przedmiotowego modułu nowopowstałego inhibitora u dzieci do 18 roku życia:</p> <ul style="list-style-type: none"> - dotyczy chorych uprzednio zakwalifikowanych do programu, jednak stwierdzenie obecności inhibitora musi nastąpić po wejściu przedmiotowego programu w życie w 2010 r., - kwalifikacja pacjentów z hemofilią powikłaną nowo powstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy) do modułu następuje na podstawie decyzji Zespołu Koordynującego. <p>4. Kryteria wyłączenia</p> <p>Stwierdzenie obecności inhibitora (krążącego antykoagulantu o mianie powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy).</p> <p>5. Kryteria zakończenia udziału w programie lub module programu (dotyczy przyczyn, z powodu których udział pacjenta - uprzednio zakwalifikowanego - w przedmiotowym programie musi zostać zakończony):</p> <ul style="list-style-type: none"> - stwierdzenie obecności nowo powstałego inhibitora (powyżej 5 B.U.) lub utrzymywanie się inhibitora w mianie niższym lub równym 5 B.U. przez ponad 6 miesięcy, - ukończenie 18 roku życia.
1.6	specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja
1.7	zalecenia dotyczące dalszego postępowania (zalecane lub konieczne kolejne świadczenia)	w przypadku pozytywnej kwalifikacji włączenie do programu lekowego
1.8	oczekiwane wyniki postępowania (efekt działania – kryteria wyjścia)	optymalizacja procesu leczenia dzieci z ciężką i umiarkowaną hemofilią pod względem jego efektywności i kosztów
1.9	ryzyka powikłań postępowania medycznego i częstość ich występowania	inhibitor i zakażenia czynnikami zakaźnymi ewentualnie zawartymi w koncentratkach krzepnięcia
2.	Warunki wykonania	
2.1	specyfikacja i liczba badań diagnostycznych, niezbędnych dla wykonania świadczenia	określona w opisie programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”
2.2	zakres oczekiwanych informacji na podstawie wykonanych badań diagnostycznych	<ul style="list-style-type: none"> - uniknięcie trwałego kalectwa na skutek nieodwracalnego zniszczenia stawów, - optymalizacja procesu terapeutycznego w oparciu o dane rejestrowe
2.3	średni czas udzielania świadczenia	- zgodnie z kryteriami opisanymi w programie lekowym
2.4	sprzęt i aparatura medyczna	- program archiwizacji danych pacjenta w systemie komputerowym (nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu)

2.5	warunki organizacyjne udzielania świadczeń	<p>Ośrodek będący realizatorem przedmiotowego świadczenia (Jednostka Koordynująca) musi zapewnić warunki do realizacji następujących zadań Zespołu Koordynacyjnego:</p> <ul style="list-style-type: none"> - zapewnienie niezbędnego zaplecza organizacyjnego dla działania Zespołu Koordynującego, - zorganizowanie zakupu wspólnego czynników krzepnięcia na podstawie upoważnienia od poszczególnych świadczeniodawców realizujących program lekowy „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”, - nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu oraz prowadzenie archiwum niezbędnego dla potrzeb sprawozdawczości i analiz
2.6	kwalifikacje specjalistów	- lekarz ze specjalizacją w zakresie hematologii lub angiologii lub transfuzjologii lub pediatrii lub onkologii i hematologii dziecięcej
2.7	umiejętności i doświadczenie zawodowe	- jak wyżej
2.8	zakres dziedzin medycyny uprawnionych do wykonania świadczenia	- hematologia, angiologia, transfuzjologia, pediatria lub onkologia i hematologia dziecięca
3.	Skuteczność medyczna i ekonomiczna	
3.1	potwierdzenie skuteczności procedury medycznej z podaniem stopnia ufności wyniku (korzyści uzyskane dzięki jej zastosowaniu – efektywność medyczna)	<ul style="list-style-type: none"> - zapobieganie lub przynajmniej opóźnienie wystąpienia kalectwa, - w przypadku wystąpienia zmian narządowych poprawa jakości życia i przedłużenie czasu przeżycia
4.	istniejące wytyczne postępowania medycznego	<p>Windyga J., Chojnowski K., Klukowska A., Łętowska M., Mital A., Podolak-Dawidziak M., Zdziarska J., Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I: Zasady postępowania w hemofilii A i B. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. Acta Haematol Pol. 2008;39(3):537-579.</p> <p>"Management of Haemophilia Treatment Protocols Compiled by the Medical Advisory Committee of Haemophilia Foundation of New Zealand, 2006"</p>