

Opis świadczenia

KWALIFIKACJA DO LECZENIA ATYPOWEGO ZESPOŁU HEMOLITYCZNO-MOCZNICOWEGO (aHUS) ORAZ NAPADOWEJ NOCNEJ HEMOGLOBINURII (PNH) ORAZ WERYFIKACJA JEGO SKUTECZNOŚCI

1.	Charakterystyka świadczenia	
1.1	nazwa świadczenia	kwalfikacja do leczenia atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS) oraz napadowej nocnej hemoglobinurii (PNH) oraz weryfikacja jego skuteczności,
1.2	zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny	1) Leczenie atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS), 2) Leczenie napadowej nocnej hemoglobinurii (PNH)
1.3	choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem	1) D 59.3 - Zespół hemolityczno-mocznicowy, 2) D 59.5 - Nocna napadowa hemoglobinuria
1.4	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.5	oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację i weryfikację leczenia	1) Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Atypowego Zespołu Hemolityczno-mocznicowego, 2) Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Nocnej Napadowej Hemoglobinurii
1.6	kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego	1) Leczenie atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS): lekarze specjaliści w dziedzinie nefrologii dziecięcej lub nefrologii, lub onkologii i hematologii dziecięcej, lub hematologii, lub transplantologii, lub pediatrii; 2) Leczenie nocnej napadowej hemoglobinurii (PNH): lekarze specjaliści w dziedzinie hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej, lub pediatrii
1.7	zasady kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	1) kryteria kwalifikacji zostały określone w opisach programów lekowych; 2) kwalifikacja lub weryfikacja skuteczności leczenia w zakresie napadowej nocnej hemoglobinurii (PNH) 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

2. Wzory dokumentów niezbędnych dla kwalifikacji oraz monitorowania leczenia pacjenta, zgodnie z opisami programów ustalone przez Zespół Koordynacyjny ds. leczenia nocnej napadowej hemoglobiurii (PNH)

I A. WZÓR WNIOSKU O ZAKWALIFIKOWANIE PACJENTA DO LECZENIA W PROGRAMIE LECZENIA NOCNEJ NAPADOWEJ HEMOGLOBINURII (PNH)

ZESPÓŁ KOORDYNACYJNY DS. LECZENIA NOCNEJ NAPADOWEJ HEMOGLOBINURII (PNH)

WNIOSEK

(Wypełniony wniosek należy przesłać w wersji elektronicznej oraz papierowej do Zespołu Koordynacyjnego)

A. Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej

1. Nr wniosku _____ 2. Inicjały pacjenta _____ 3. PESEL pacjenta _____
4. Data urodzenia _____ 5. Płeć _____ 6. Data wystawienia wniosku _____
7. Imię _____ 8. Nazwisko _____

W przypadku dziecka proszę podać dane dotyczące rodziców/opiekunów dziecka:

Ojciec:

9. Imię _____ 10. Nazwisko _____

Matka:

11. Imię _____ 12. Nazwisko _____

Opiekun:

13. Imię _____ 14. Nazwisko _____

Miejsce zamieszkania pacjenta:

15. Miejscowość _____ 16. Kod _____
17. Poczta _____ 18. Ulica _____
19. Nr domu _____ 20. Nr mieszkania _____ 21. Woj. _____
22. Tel. dom. _____ 23. W przypadku dziecka tel. do rodziców / opiekunów _____

Jednostka wystawiająca wniosek:

24. Pełna nazwa _____

25. Miejscowość _____ 26. Kod _____
27. Ul. _____ 28. Nr _____
29. Tel. _____ 30. Fax _____
31. Nr karty lub historii choroby pacjenta _____

Lekarz wystawiający wniosek:

32. Imię _____ 33. Nazwisko _____

podpis i pieczętka lekarza:

podpis i pieczętka kierownika jednostki

B. Dane auksologiczne pacjenta:

34. Wysokość ciała (cm) _____ 35. centyl *) _____ 36. Data pomiaru _____
37. Masa ciała (kg) _____ 38. centyl *) _____ 39. Data pomiaru _____

*) Dane dotyczące pomiarów antropometrycznych proszę odnieść do siatek centylowych wg Palczewskiej i Niedźwieckiej

Inne dane z wywiadu:

40. Kiedy wystąpiły pierwsze objawy choroby i jaki miały charakter. Proszę podać także dokładne dane dotyczące postępu choroby, czy była wykonywana ocena klonu PNH, czy występowały epizody zakrzepowe, czy była przeprowadzona procedura przeszczepienia szpiku kostnego — opis. _____

41. Czy pacjent był leczony (Tak/Nie — jeżeli tak to od kiedy, jakim lekiem i w jakiej dawce i przez kogo) _____

42. Inne choroby przewlekłe (T/N) _____
(proszę podać szczególnie dane dotyczące innych chorób, które mogą wpływać na efektywność terapii)

43. Jeśli Tak – proszę podać czym był / jest leczony i z jakim efektem: _____

C. Stan przedmiotowy:

44. Data badania: _____

45. Ciśnienie tętnicze krwi: _____ mmHg

46. Badanie fizykalne (proszę podać szczegółowo dane dotyczące odchyień w stanie przedmiotowym, ze szczególnym uwzględnieniem nieprawidłowości związanych z chorobą zasadniczą) _____
- _____
- _____
- _____
- _____

D. Badania dodatkowe:

47. obecność klonu PNH _____ (zakres normy _____),
48. Data badania _____

E. Badania obrazowe:

Badania obrazowe naczyń w przypadku podejrzenia zakrzepicy żyłnej lub incydentów zatorowych w zależności od umiejscowienia: **USG – ultrasonogram, TK- tomografia komputerowa lub MRI magnetyczny rezonans jądrowy**

49. Data badania _____
50. Opis _____
- _____
- _____
- _____

USG jamy brzusznej z oceną wątroby i śledziony

51. Data badania _____
52. Opis _____
- _____
- _____
- _____

RTG klatki piersiowej

53. Data badania _____
54. Opis _____
- _____

Inne badania związane z chorobą zasadniczą (data badania / wynik):

55. morfologia krwi, z rozmazem data badania _____

próby wątrobowe:

56. AspAT data badania _____

57. ALAT data badania _____

58. LDH data badania _____

59. bilirubina całkowita i bezpośrednia data badania _____

60. odczyn Coombsa _____ data badania _____

61. oznaczenie grupy krwi data badania _____

62. układ krzepnięcia (PT, INR, APTT, fibrynogen) data badania _____
(klasyczna postać choroby/nieklasyczna postać choroby)

63. haptoglobina data badania _____

64. Na⁺, K⁺

65. badanie ogólne moczu

66. beta HCG – wykluczenie ciąży u kobiet w wieku rozrodczym

67. Uczucie zmęczenia ocenione wg skali FACIT

F. Inne badania i konsultacje

68. Okoliczności szczególne, dodatkowo uzasadniające konieczność przydzielenia leku

69. Imię _____

69. Nazwisko _____

podpis i pieczętka lekarza:

podpis i pieczętka Kierownika jednostki

**Wniosek należy wysłać na adres sekretariatu Zespołu Koordynacyjnego ds. leczenia nocnej
napadowej hemoglobinurii (PNH)**

I B. **KARTA MONITOROWANIA PACJENTA LECZONEGO W RAMACH PROGRAMU LECZENIE NOCNEJ NAPADOWEJ HEMOGLOBINURII**

ZESPÓŁ KOORDYNACYJNY DS. LECZENIA NOCNEJ NAPADOWEJ HEMOGLOBINURII (PNH)

(Wypełnioną kartę, w wersji elektronicznej oraz papierowej, należy przysyłać co 6 miesięcy do Zespołu Koordynacyjnego)

1. Imię _____
2. Nazwisko _____
3. PESEL _____
4. Data urodzenia _____
5. Nr historii choroby _____
6. Miejsce zamieszkania pacjenta _____
7. Rozpoznanie _____
8. Kiedy wystąpiły pierwsze objawy choroby _____
9. Data rozpoznania choroby _____
10. Data rozpoczęcia leczenia _____
11. Przebieg leczenia (dawka, tolerancja leku) — opis _____

12. Wynik badania przedmiotowego w czasie 6 mies. obserwacji (proszę szczegółowo opisać różnice w stanie przedmiotowym pacjenta w okresie 6 mies. obserwacji) _____

miesiące obserwacji	0	w okresie 6 miesięcy po rozpoczęciu leczenia i następnie co 6 mcy przez okres 2 lat	Co 12 mcy w przypadku stabilizacji choroby
13. Dawka leku [mg/kg]			
14. Dawka podanego leku [mg]			
15. Częstość iniekcji			
16. Czy były przerwy w leczeniu (jeśli tak to jak długie i z jakiego powodu)			
17. Czy występowały objawy niepożądane lub powikłania (jeśli tak to proszę szczegółowo je opisać)			
18. Inne leki (jakie, w jakiej dawce i z jakiego powodu)			
19. Inne formy terapii i/lub rehabilitacji (proszę szczegółowo opisać)			
20. Wysokość ciała [cm]			

21. Masa ciała [kg]			
22. obecność klonu PNH w cytometrze przepływowym			
23. epizody zatorowo- zakrzepowe			
24. Ciśnienie tętnicze krwi [mmHg]			

Badania dodatkowe wykonane u pacjentów w okresie obserwacji

miesiące obserwacji	Co tydzień przez pierwsze 5 tygodni	Po 5. Tygodniu raz na 2 tygodnie	Po 5. Tygodniu raz na 4 tygodnie
25. Morfologia krwi, z rozmazem	+	+	
26. LDH	+	/+	
Próby wątrobowe:			
27. — AspAT	+		+
28. — ALAT	+		+
29. — Bilirubina całkowita	+		+
30. — kreatynina	+		+
31. — mocznik	+		+
32. —			
33. —			
34. USG jamy brzusznej w uzasadnionych sytuacjach			
35. EKG w uzasadnionych sytuacjach			
36. ocena ryzyka zatorowo-zakrzepowego			
37. RTG klatki piersiowej (raz na 180 dni)			
38. ocena beta HCG u kobiet			
39. Inne badania (jakie i kiedy wykonane)			

Wyniki innych badań i konsultacji:

40. _____

391. _____

Imię i nazwisko lekarza: _____

podpis i pieczętka lekarza:

Data _____

Data _____

podpis i pieczętka Kierownika jednostki

I C. ZAŁĄCZNIK DO WNIOSKU O ZAKWALIFIKOWANIE PACJENTA DO LECZENIA W PROGRAMIE LECZENIE CHOROBY POMPEGO

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 ekulizumabem oraz zobowiązuję się do przyjmowania tego leku zgodnie z zaleceniami lekarskimi, oraz stawienia się na badania kontrolne w wyznaczonych terminach.

Data _____

Podpis pacjenta (w przypadku dziecka podpis rodziców lub opiekuna)

Data _____

Podpis lekarza