**Zakres działania zespołu koordynacyjnego odpowiedzialnego za kwalifikację do leczenia chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **1.** | **Charakterystyka świadczenia** | |
| 1.1 | kompetencje zespołu | kwalifikacja do leczenia chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat |
| 1.2 | zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny | Leczenie chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat |
| 1.3 | choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem | Porfiria wątrobowa (AHP) (ICD-10: E80.2) |
| 1.4 | świadczenia skojarzone | nie dotyczy |
| 1.5 | oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację do leczenia | Zespół Koordynacyjny ds. leczenia chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) |
| 1.6 | kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego | lekarze specjaliści w dziedzinie hematologii lub onkologii klinicznej, lub chemioterapii nowotworów, lub onkologii i hematologii dziecięcej, lub gastroenterologii dziecięcej |
| 1.7 | zasady kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia | 1. kryteria kwalifikacji zostały określone w opisie programu lekowego; 2. kwalifikacja do leczenia dokonywana jest w oparciu o wnioski przedłożone za pośrednictwem elektronicznego systemu monitorowania programów lekowych lub w oparciu o dokument, którego wzór został określony w pkt 2 |
| 1.8 | specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM) | 89.00 - porada lekarska, konsultacja, asysta |

**2. Wzory dokumentów niezbędnych dla kwalifikacji pacjenta do terapii giwosyranem sodowym**

**przez Zespół Koordynacyjny ds. leczenia chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP).**

**Wniosek o kwalifikację do leczenia w programie chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat (ICD-10: E80.2)**

**Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej:**

|  |  |
| --- | --- |
| Imię i nazwisko | PESEL |

Data wystawienia wniosku:

Świadczeniodawca wystawiający wniosek:

**Dane do kwalifikacji:**

1. Wiek pacjenta: ............................
2. Wzrost:……………….
3. Masa ciała: ………………
4. BMI:……………….
5. Ciśnienie tętnicze:………………..
6. Częstość akcji serca:…………………
7. Ocena jakości życia w skali PCS SF-12: ……………
8. Sprawność w skali ECOG (0-5): ………………
9. Badanie przedmiotowe (można wprowadzić opis badania lub dołączyć skan opisu przeprowadzonych badań):

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

**Kryteria kwalifikacji do leczenia:**

1. Porfiria wątrobowa:

* AIP – ostra porfiria przerywana: mutacja w genie HMBS
* HCP – dziedziczna koproporfiria: mutacja w genie CPOX
* VP – porfiria mieszana: mutacja w genie PPOX
* ADP – porfiria z niedoborem dehydratazy kwasu aminolewulinowego: mutacja w genach homozygotycznych lub złożonych genów heterozygotycznych ALAD
* cechy kliniczne pacjenta oraz diagnostyczne kryteria biochemiczne wskazujące na AHP, nawet jeżeli jeśli wyniki badań genetycznych pacjenta nie wykazały mutacji w genie związanym z porfirią (<5%)

1. Liczba ataków porfirii wymagających hospitalizacji lub podania heminy w warunkach szpitalnych w ciągu 6 miesięcy przed kwalifikacją do programu:………………………..

**Badania laboratoryjne** (można wprowadzić wyniki badań lub dołączyć skan opisu przeprowadzonych badań):

|  |  |
| --- | --- |
| **Parametr** | **Wynik** |
| PGB |  |
| ALA |  |
| Badania biochemiczne | |
| sód |  |
| potas |  |
| mocznik |  |
| fosforany |  |
| kreatynina |  |
| eGFR |  |
| albumina |  |
| kwas moczowy |  |
| wapń |  |
| białko całkowite |  |
| glukoza |  |
| stężenie jonów chlorkowych |  |
| lipaza |  |
| amylaza |  |
| ferrytyna |  |
| Badania czynności wątroby | |
| AspAT |  |
| ALAT |  |
| ALP |  |
| bilirubina całkowita |  |
| bilirubina bezpośrednia |  |
| Koagulogram | |
| czas protrombinowy (PT) |  |
| czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT) |  |
| ocena D-dimerów |  |
| międzynarodowy współczynnik znormalizowany (INR) |  |
| Morfologia krwi z rozmazem | |
| krwinki białe (WBC) |  |
| erytrocyty (RBC) |  |
| hemoglobina (HGB) |  |
| hematokryt (HCT) |  |
| średnia objętość krwinek czerwonych (MCV) |  |
| średnia zawartość hemoglobiny (MCH) |  |
| średnie stężenie hemoglobiny (MCHC) |  |
| RDW-SD |  |
| RDW-CV |  |
| trombocyty (PLT) |  |
| PDW |  |
| MPV |  |
| P-LCR |  |
| PCT |  |
| neutrofile (NEUT) |  |
| limfocyty (LYMPH) |  |
| monocyty (MONO) |  |
| eozynofile (EOS) |  |
| bazofile (BASO) |  |
| niedojrzałe granulocyty |  |
| neutrofile (NEUT) |  |
| limfocyty (LYMPH) |  |
| monocyty (MONO) |  |
| eozynofile (EOS) |  |
| bazofile (BASO) |  |
| niedojrzałe granulocyty |  |
| Badanie ogólne moczu | |
| barwa |  |
| przejrzystość |  |
| pH |  |
| ciężar właściwy |  |
| białko |  |
| glukoza |  |
| ciała ketonowe |  |
| albumina |  |
| bilirubina |  |
| azotyny |  |
| erytrocyty |  |
| erytrocyty (w polu widzenia) |  |
| leukocyty (w polu widzenia) |  |
| Inne | |
| beta hCG |  |
| badanie w kierunku HIV |  |
| badanie w kierunku HBV |  |
| badanie w kierunku HCV |  |

**Przeciwskazania do włączenia do programu:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Przeciwwskazanie** | **TAK** | **NIE** |
| ALT >2×GGN |  |  |
| bilirubina całkowita (TBL)>1,5×GGN (dla pacjentów z zespołem Gilberta TBL>2xGGN) |  |  |
| INR>1,5 (dla pacjentów przyjmujących leki przeciwzakrzepowe INR>3,5) |  |  |
| eGFR <15ml/min/1,73m2 przy zastosowaniu wzoru MDRD |  |  |
| reakcje alergiczne na oligonukleotyd lub GalNAc w wywiadzie |  |  |
| nietolerancja iniekcji podskórnych w wywiadzie |  |  |
| aktywne zakażenie HIV lub potwierdzone obecne lub przewlekłe zakażenie HCV lub HBV |  |  |
| ciąża lub planowanie ciąży w trakcie leczenia |  |  |
| karmienie piersią |  |  |
| stan który w opinii lekarza sprawiłby, że pacjent mógłby nie przyjąć odpowiedniej dawki lub który mógłby zakłócać zgodność, bezpieczeństwo pacjenta lub udział pacjenta w programie |  |  |
| nawracające zapalenie trzustki lub ostre zapalenie trzustki w wywiadzie z aktywnością choroby w ciągu ostatnich 12 miesięcy przed kwalifikacją do programu |  |  |

**Uwagi:**

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

Data: ………………………… ……………..………………………………

*nadruk lub pieczątka zawierające imię i nazwisko*

*lekarza, numer prawa wykonywania zawodu*

*oraz jego podpis*

........................ dnia……………………..

**Decyzja dotycząca kwalifikacji do leczenia w programie lekowym Leczenie chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat**

Przewodniczący Zespołu Koordynacyjnegods. leczenia chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP):

Pan/Pani: ......................................................................................................................................

Dotyczy pacjenta:

Imię i nazwisko: ……………………………………………PESEL: ………………………….

Świadczeniodawca wnioskujący: ………………………………………………………………

Decyzja: Pozytywna/Negatywna

Data decyzji: …………………….. ……………………………...………………………………….

Podpis Przewodniczącego Zespołu Koordynacyjnego

Administrator danych osobowych, przetwarzający dane niezbędne przy realizacji programu lekowego zobowiązany jest do stosowania przepisów Rozporządzenia Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679   
z dnia 27 kwietnia 2016 r. w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawie swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (Ogólne rozporządzenie o ochronie danych - RODO).

**2.1 ZAŁĄCZNIK DO WNIOSKU O ZAKWALIFIKOWANIE PACJENTA DO LECZENIA W PROGRAMIE Leczenie chorych na ostrą porfirię wątrobową (AHP) u dorosłych i młodzieży w wieku od 12 lat**

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

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Data | *Podpis pacjenta* | | |
| Data | *Podpis lekarza* | | |
|  |  |  |  |

Administrator danych osobowych, przetwarzający dane niezbędne przy realizacji programu lekowego zobowiązany jest do stosowania przepisów Rozporządzenia Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679   
z dnia 27 kwietnia 2016 r. w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawie swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (Ogólne rozporządzenie o ochronie danych — RODO).