Załącznik Nr 10 do zarządzenia Nr 71/2022/DGL  
Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia  
z dnia 1 czerwca 2022 r.

**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%)

2. 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** | | |
| PBG | | |  | | |
| 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-CV | | |  | | |
| trombocyty (PLT) | | |  | | |
| MPV | | |  | | |
| neutrofile (NEUT) | | |  | | |
| limfocyty (LYMPH) | | |  | | |
| monocyty (MONO) | | |  | | |
| eozynofile (EOS) | | |  | | |
| bazofile (BASO) | | |  | | |
| niedojrzałe granulocyty | | |  | | |
| Badanie ogólne moczu | | | | | |
| barwa | | |  | | |
| przejrzystość | | |  | | |
| pH | | |  | | |
| ciężar właściwy | | |  | | |
| białko | | |  | | |
| glukoza | | |  | | |
| ciała ketonowe | | |  | | |
| bilirubina | | |  | | |
| azotyny | | |  | | |
| erytrocyty | | |  | | |
| leukocyty | | |  | | |
| Inne | | | | | |
| beta hCG | | |  | | |
| badanie w kierunku HIV | | |  | | |
| badanie w kierunku HBV | | |  | | |
| badanie w kierunku HCV | | |  | | |
|  |  |  | |  |  | |

**Przeciwwskazania 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 Koordynacyjnego ds. 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). | | | |