

Opis świadczenia

KWALIFIKACJA DO LECZENIA AKTYWNEJ POSTACI ZIARNINIAKOWATOŚCI Z ZAPALENIEM NACZYŃ (GPA) LUB MIKROSKOPOWEGO ZAPALENIA NACZYŃ (MPA)

1.	Charakterystyka świadczenia	
1.1	nazwa świadczenia	Kwalifikacja do leczenia aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)
1.2	określenie i kody powiązanych ze świadczeniem schorzeń (wg ICD 10)	M31.3 Ziarniniakowatość Wegenera M31.8 Inne określone martwicze choroby naczyń krwionośnych
1.3	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.4	częstość występowania jednostki chorobowej lub procedury medycznej	Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA) to choroba rzadka, występuje u około 5 na 100 000 osób (2,5-15 na 100 000 osób). Zapadalność jest najwyższa wśród rasy białej i w Europie rocznie wynosi około 2–10 osób na 1 mln populacji, a chorobowość około 25–70/mln populacji. Dwukrotnie częściej chorują mężczyźni. Choroba może wystąpić w każdym wieku, ale około 15% przypadków dotyczy osób < 18 r. ż. (głównie młodzieży). Mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA) to choroba bardzo rzadka. Zachorowalność w Europie wynosi około 3–11 przypadków na 1 000 000 obywateli w zależności od kraju. Choroba dotyczy głównie osób starszych.
1.5	kryteria kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	- Zespół Koordynacyjny dokonuje ostatecznej kwalifikacji chorych do uczestnictwa w programie lekowym „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”. Kwalifikacja jest dokonywana w oparciu o opis przedmiotowego programu.
1.6	Specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja specyfikacja zasadniczych procedur medycznych zawarta jest w opisach przedmiotowych programów.
1.7	zalecenia dotyczące dalszego postępowania (zalecane lub konieczne kolejne świadczenia)	w przypadku pozytywnej kwalifikacji włączenie do właściwego programu lekowego
1.8	oczekiwane wyniki postępowania (efekt działania – kryteria wyjścia)	<ul style="list-style-type: none"> - weryfikacja kwalifikacji do leczenia aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA). - oczekiwane wyniki leczenia: zatrzymanie postępu choroby, poprawa stanu klinicznego, poprawa jakości życia chorych. - w ostrej fazie choroby stosuje się leczenie indukujące remisję, aby zapobiec uszkodzeniu narządów, a po jej osiągnięciu – leczenie podtrzymujące w celu ewentualnego wycofania leków. Sposób leczenia zależy od obrazu klinicznego i nasilenia choroby.
1.9	ryzyka powikłań postępowania medycznego i częstość ich występowania	działania niepożądane występujące u $\geq 5\%$ pacjentów z GPA i MPA otrzymujących rytuksymab to: małopłytkowość, biegunka, niestrawność, zaparcie, obrzęk obwodowy, zespół uwolnienia cytokin, zakażenie układu moczowego, zapalenie oskrzeli, płuśnic, zapalenie nosa i gardła, obniżone stężenie, hemoglobiny, hiperkaliemia, przykurcze mięśniowe, bóle stawów, ból pleców, osłabienie mięśni, bóle mięśniowo-szkieletowe, ból kończyn, zawroty głowy, drżenie, bezsenność, kaszel, duszność, krwawienie z nosa, nieżyt nosa, trądzik, nadciśnienie, zaczerwienienie.
2.	Warunki wykonania	

2.1	specyfikacja i liczba badań diagnostycznych, niezbędnych dla wykonania świadczenia	- została określona w opisie programu : „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”
2.2	zakres oczekiwanych informacji na podstawie wykonanych badań diagnostycznych	- ograniczenie ilości i ciężkości powikłań u chorych - zahamowanie postępu choroby - poprawa jakości życia chorych
2.3	średni czas udzielania świadczenia	zgodnie z kryteriami opisanymi w programie: „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”
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	Ośrodek będący realizatorem przedmiotowego świadczenia musi zapewnić warunki do realizacji następujących zadań Zespołu Koordynacyjnego: <ul style="list-style-type: none"> - nadzorowanie zgłaszalności przez poszczególne ośrodki chorych do leczenia, - nadzorowanie procesu diagnostycznego prowadzonego przez poszczególne ośrodki tak, aby od chwili kwalifikacji do zastosowania leczenia upłynął możliwie najkrótszy okres czasu, - zapewnienie niezakłóconego, ciągłego przepływu informacji pomiędzy ośrodkami prowadzącymi terapię i ośrodkiem koordynującym, o skuteczności prowadzonego leczenia i ewentualnych działaniach ubocznych, - aktualizacja i nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu oraz prowadzenie archiwum niezbędnego dla potrzeb sprawozdawczości i analiz
2.6	kwalifikacje specjalistów	lekarze specjaliści reumatologii, lekarze specjaliści nefrologii, lekarze specjaliści chorób płuc, lekarze specjaliści immunologii klinicznej wytypowani przez poszczególne ośrodki prowadzące leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)
2.7	umiejętności i doświadczenie zawodowe	lekarze specjaliści reumatologii, lekarze specjaliści nefrologii, lekarze specjaliści chorób płuc, lekarze specjaliści immunologii klinicznej
2.8	zakres dziedzin medycyny uprawnionych do wykonania świadczenia	- reumatologia, nefrologia, choroby płuc, immunologia kliniczna
3.	Skuteczność medyczna i ekonomiczna	
3.2	potwierdzenie skuteczności procedury medycznej z podaniem stopnia ufności wyniku (korzyści uzyskane dzięki jej zastosowaniu – efektywność medyczna)	- zapobieganie, lub przynajmniej opóźnienie wystąpienia uszkodzeniu narządów - w przypadku wystąpienia zmian narządowych zatrzymanie postępu choroby, poprawa stanu klinicznego, poprawa jakości życia chorych.
3.3.	Istniejące wytyczne postępowania medycznego	- wytyczne programu leczenia aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)

Wzory dokumentów niezbędnych dla kwalifikacji pacjenta, zgodnie z opisem programu, przez
Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub
mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA).

**Wniosek o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie Leczenie aktywnej postaci
ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)**

**ZESPÓŁ KOORDYNACYJNY D/S LECZENIA ZIARNINIAKOWATOŚCI Z ZAPALENIEM
NACZYŃ (GPA) LUB MIKROSKOPOWEGO ZAPALENIA NACZYŃ (MPA)**

Proszę wypełniony elektronicznie wniosek przesłać drogą elektroniczną na adres: zapalenienczyn@wim.mil.pl
oraz tradycyjną na adres:

Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia GPA lub MPA
Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii
Wojskowy Instytut Medyczny
04-141 Warszawa, ul. Szaserów 128

A. Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej

1. Imię i nazwisko:	2. PESEL:
---------------------	-----------

Data wystawienia wniosku:

Jednostka wystawiająca wniosek (pieczętka):

B. Dane do kwalifikacji:

1. Wiek:

2. Rozpoznanie (proszę zaznaczyć):

- ☐ ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA)
☐ mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA)

3. Data rozpoznania choroby:

4. Postać choroby według EUVAS (proszę zaznaczyć):

- ☐ uogólniona
☐ ciężka
☐ inna, jaka _____

5. Aktywność choroby:

Liczba punktów w skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące objawy duże według skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące objawy małe według skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące przeciwciała ANCA:

- ☐ c-ANCA
☐ p-ANCA
☐ nieobecne

Aktualna dawka glikokortykosteroidów i czas jej stosowania:

Stan ogólny chorego w opinii lekarza prowadzącego:

6. Nieskuteczność lub przeciwwskazania do terapii standardowej według definicji zawartych w punkcie 2.2 programu:

- ☐ brak poprawy po 3 miesiącach standardowego leczenia indukcyjnego
proszę podać liczbę punktów, objawy duże i małe według skali BVAS/WG stwierdzone przed leczeniem indukcyjnym lub dołączyć wypełnioną przed leczeniem skalę BVAS/WG
- ☐ utrzymywanie się aktywnej choroby po 6 miesiącach standardowego leczenia indukcyjnego
proszę podać liczbę punktów, objawy duże i małe według skali BVAS/WG stwierdzone przed leczeniem indukcyjnym lub dołączyć wypełnioną przed leczeniem skalę BVAS/WG
- ☐ wczesny nawrót choroby w trakcie pierwszych 6 miesięcy standardowego leczenia podtrzymującego remisję
- ☐ częste nawroty choroby w czasie standardowego leczenia podtrzymującego
- ☐ przeciwwskazania do standardowej terapii indukującej remisję
proszę podać jakie:

7. Ostatnio stosowane leczenie indukujące remisję:

- ☐ cyklofosfamid doustnie w dawce 2 mg/kg/dobę (max. 200 mg/dobę) przez 3-6 miesięcy
czas stosowania: _____
- ☐ cyklofosfamid dożylnie w pulsach po 0,75 g/m² pow. ciała co 4 tygodnie przez 6 miesięcy
czas stosowania: _____
- ☐ cyklofosfamid dożylnie w pulsach 15 mg/kg (max. 1,2 g; 3 pulsy co 2 tygodnie, następnie 3-6 pulsów co 3 tygodnie)
czas stosowania: _____
- ☐ inne (proszę opisać i podać przyczyny ew. modyfikacji standardowej terapii):

8. Ostatnio stosowane leczenie podtrzymujące remisję:

- ☐ azatiopryna 2 mg/kg/dobę
czas stosowania: _____
- ☐ metotreksat 25 mg/tydzień
czas stosowania: _____
- ☐ leflunomid 20 mg/dobę
czas stosowania: _____
- ☐ mykofenolan mofetylu 3 g/dobę
czas stosowania: _____
- ☐ nie dotyczy
- ☐ inne (proszę opisać i podać ew. przyczyny modyfikacji terapii):

9. Czy wykluczono wszystkie kryteria wyłączenia z programu?

☐ Tak

☐ Nie (proszę wyjaśnić)

C. Badania przy kwalifikacji do programu (data badania / wynik):

1. badanie ogólne moczu data badania _____

2. dobowa proteinuria (jeśli dotyczy) data badania _____

3. morfologia krwi z rozmazem data badania _____

4. OB data badania _____

5. aminotransferaza alaninowa (AlAT) data badania _____

6. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) data badania _____

7. białko C-reaktywne (CRP) data badania _____

8. kreatynina data badania _____

9. eGFR data badania _____

10. przeciwciała anty-HCV data badania _____

11. przeciwciała anty-HBc data badania _____

12. HBsAg data badania _____

13. przeciwciała anty-HIV data badania _____

14. c-ANCA i p-ANCA data badania _____

15. stężenie immunoglobulin: data badania _____

a) IgG (mg/dl) _____

b) IgM (mg/dl) _____

c) IgA (mg/dl) _____

16. EKG data badania _____
Opis _____

17. RTG lub TK klatki piersiowej (do 1 miesiąca przed kwalifikacją); data badania _____
Opis _____

18. Quantiferon w kierunku zakażenia prątkiem gruźlicy. data badania _____

19. Inne informacje istotne dla procesu kwalifikacji

Podpis i pieczęć lekarza prowadzącego

Podpis i pieczęć Kierownika Jednostki Kierującej

Załącznik do wniosku o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie *Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)*

Wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych w celach wynikających z art. 188 ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2016 r. poz. 1793 z późn. zm.)

Poinformowana(y) o możliwości powikłań zastosowanego leczenia, wyrażam zgodę na leczenie rytuksymabem. Zobowiązuję się do przyjmowania tego leku zgodnie z zaleceniami lekarskimi oraz przyjeżdżania na badania kontrolne w wyznaczonych terminach.

Jestem poinformowana(y) o istocie choroby, możliwości wystąpienia objawów niepożądanych i powikłań zastosowanej terapii oraz o możliwości zaprzestania terapii.

Data _____

Podpis pacjenta

Data _____

Podpis lekarza

Kwestionariusz oceny stopnia aktywności choroby – ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń BVAS (Birmingham Vasculitis Activity Score)/WG

Imię, nazwisko i data urodzenia

lub numer identyfikacyjny pacjenta: _____

Data wypełnienia formularza: _____ - _____ - _____
dzień miesiąc rok

Proszę zaznaczać okienka (☐ lub ☐) **wyłącznie, gdy objaw można przypisać** aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (zmiany o charakterze przewlekłym należy oceniać odrębnie, stosując wskaźnik Vasculitis Damage Index, VDI).

☐ Proszę zaznaczać okienka wyłącznie, gdy objaw **jest wynikiem przetrwałego aktywnego procesu chorobowego** od momentu ostatniej oceny i nie uległ pogorszeniu w ciągu **ostatnich 28 dni**.

☐ Proszę zaznaczać okienka wyłącznie, gdy objaw **wystąpił lub uległ pogorszeniu** w ciągu **ostatnich 28 dni**.

Jeśli w żadnej z części nie występuje żaden z objawów, proszę zaznaczyć „Brak”.

Duże objawy wyróżnione są pogrubioną czcionką i oznaczone *

Wszystkie objawy związane z aktywnym zapaleniem naczyń należy zaznaczyć na niniejszym formularzu.

W razie potrzeby można posłużyć się kategorią „INNE”.

	Przetrwałe	Nowe/ pogorszenie	Brak
OBJAWY OGÓLNE			<input type="triangle"/>
a. bóle stawów / zapalenie stawów	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. gorączka ($\geq 38,0^{\circ}\text{C}$)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY SKÓRNE			<input type="triangle"/>
a. plamica	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. owrzodzenie skóry	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. * zgorzel	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY ZE STRONY BŁON ŚLUZOWYCH I NARZĄDU WZROKU			<input type="triangle"/>
a. owrzodzenia jamy ustnej	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. zapalenie spojówek / zapalenie nadtwardówki	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. guz pozazagłkowy / wytrzeszcz	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. zapalenie błony naczyniowej oka	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. * zapalenie twardówki	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * wysięk / krwawienie w siatkówce	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY ZE STRONY USZU, NOSA, GARDŁA			<input type="triangle"/>
a. krwista wydzielina z nosa / strupienie / owrzodzenia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. zajęcie zatok	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. obrzęk gruczołów ślinowych	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. zapalenie okolicy podgłośnia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. niedosłuch przewodzeniowy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * niedosłuch odbiorczy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY SERCOWO-NACZYNIOWE			<input type="triangle"/>
a. zapalenie osierdzia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY JELITOWO-ŻOŁĄDKOWE			<input type="triangle"/>
a. * niedokrwienie krezki	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	

	Przetrwałe	Nowe/ pogorszenie	Brak
OBJAWY PŁUCNE			<input type="triangle"/>
a. zapalenie opłucnej	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. guzki lub jamy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. inne nacieki wtórne do ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
d. zmiany wewnątrzoskrzelowe	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
e. * krwawienie pęcherzykowe	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
f. * niewydolność oddechowa	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
OBJAWY NERKOWE			<input type="triangle"/>
a. krwinkomocz ($\geq 1+$ lub ≥ 10 erytrocyty w p.w), brak walczków czerwonych) (walczków czerwonych)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. * walczki czerwone	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
c. * wzrost stężenia kreatyniny o > 30% lub spadek klirensu kreatyniny o > 25%		<input type="radio"/>	
Uwaga: Jeśli występuje krwinkomocz i walczki czerwone, należy wziąć pod uwagę tylko walczki (duży objaw).			
OBJAWY NEUROLOGICZNE			<input type="triangle"/>
a. * zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
b. * zmiany w rdzeniu kręgowym		<input type="radio"/>	
c. * udar mózgu		<input type="radio"/>	
d. * porażenie nn. czaszkowych		<input type="radio"/>	
e. * obwodowa neuropatia czuciowa		<input type="radio"/>	
f. * ruchowa mononeuropatia mnoga		<input type="radio"/>	
INNE (opisać wszystkie objawy i * objawy uznane za duże)			<input type="triangle"/>
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>	

PODPIS LEKARZA BADAJĄCEGO: _____