

Zakres działania zespołu koordynacyjnego odpowiedzialnego za kwalifikację do leczenia nocnej napadowej hemoglobinurii (PNH) oraz weryfikację jego skuteczności

| | | |
|-----------|--|---|
| 1. | Charakterystyka świadczenia | |
| 1.1 | kompetencje zespołu | kwalifikacja do leczenia nocnej napadowej hemoglobinurii (PNH) oraz weryfikacja jego skuteczności, |
| 1.2 | zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny | Leczenie nocnej napadowej hemoglobinurii (PNH) |
| 1.3 | choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem | D 59.5 - Nocna napadowa hemoglobinuria |
| 1.4 | świadczenia skojarzone | nie dotyczy |
| 1.5 | oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację i weryfikację leczenia | Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Nocnej Napadowej Hemoglobinurii |
| 1.6 | kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego | 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 nocnej napadowej 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 pieczęć lekarza:

podpis i pieczęć 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 LECZENIA NOCNEJ NAPADOWEJ HEMOGLOBINURII (PNH)**

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