

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

<b>1.</b>	<b>Charakterystyka świadczenia</b>	
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 i 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 ustalone przez Zespół Koordynacyjny ds. leczenia nocnej napadowej hemoglobiunurii (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<sup>+</sup>, K<sup>+</sup>

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**

<b>miesiące obserwacji</b>	<b>Co tydzień przez pierwsze 5 tygodni</b>	<b>Po 5. Tygodniu raz na 2 tygodnie</b>	<b>Po 5. Tygodniu raz na 4 tygodnie</b>
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*

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).