Załącznik Nr 10 do zarządzenia Nr 43/2022/DGL  
Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia  
z dnia 7 kwietnia 2022 r.

**Zakres działania zespołu koordynacyjnego odpowiedzialnego za kwalifikację do leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **1.** | **Charakterystyka świadczenia** | |
| 1.1 | kompetencje zespołu | Kwalifikacja do leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1 oraz weryfikacja jego skuteczności |
| 1.2 | zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny | Leczenie chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1 |
| 1.3 | choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem | Hiperoksaluria typu 1 (ICD-10: E74.8) |
| 1.4 | świadczenia skojarzone | nie dotyczy |
| 1.5 | oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację do leczenia | Zespół Koordynacyjny ds. leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1 |
| 1.6 | kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego | lekarze specjaliści w dziedzinie nefrologii lub nefrologii dziecięcej, lub chorób wewnętrznych, lub pediatrii metabolicznej |
| 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 lumazyranem przez Zespół Koordynacyjny ds. leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1** |
|  |
| **Wniosek o kwalifikację do leczenia w programie leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1 (ICD-10: E74.8)** |

**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.Badanie przedmiotowe (można wprowadzić opis badania lub dołączyć skan opisu przeprowadzonych badań):  .....................................................................................................................................................  .....................................................................................................................................................  .....................................................................................................................................................  .....................................................................................................................................................  ..................................................................................................................................................... |

**Kryteria kwalifikacji do leczenia:**

potwierdzenie choroby PH1 badaniem molekularnym

przewlekła choroba nerek w stadium I-III (eGFR>30 ml/min/1,73m2)

średnie dobowe wydalanie szczawianów z moczem ≥0,70 mmol /1,73 m2/24h

brak efektywności terapii witaminą B6 (pirydoksyną) rozumianej jako redukcja dobowego wydalania szczawianów z moczem ≥ 30% w okresie co najmniej 3- miesięcznym

|  |  |
| --- | --- |
|  | |
| **Badania** (można wprowadzić wyniki badań lub dołączyć skan opisu przeprowadzonych badań): | |
| **Parametr** | **Wynik** |
| badanie DNA dla określenia mutacji genu AGXT |  |
| Badania biochemiczne | |
| wydalanie szczawianów z moczem |  |
| kreatynina z oceną eGFR |  |
| mocznik |  |
| kwas moczowy |  |
| białko całkowite |  |
| albumina |  |
| AST |  |
| ALT |  |
| ALP |  |
| bilirubina |  |
| sód |  |
| potas |  |
| wapń |  |
| fosforany |  |
| chlorki |  |
| Układ krzepnięcia | |
| czas protrombinowy (PT) |  |
| czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT) |  |
| międzynarodowy współczynnik znormalizowany (INR) |  |
| Gazometria krwi żylnej | |
| pH |  |
| PvCO2 |  |
| HCO3¯ |  |
| BE |  |
| PvO2 |  |
| ctCO2 |  |
| SvO2 |  |
| Morfologia krwi | |
| 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 | |
| badanie w kierunku HIV |  |
| badanie w kierunku HBV |  |
| badanie w kierunku HCV |  |
| USG układu moczowego |  |

**Przeciwskazania do włączenia do programu:**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Przeciwwskazanie** | **TAK** | **NIE** |
| eGFR < 30 ml/min/1,73m2 |  |  |
| klinicznie istotne nieprawidłowe wyniki badań laboratoryjnych (ALT i AST > 2xULN; bilirubina całkowita >1,5xULN; INR > 1,5ULN) |  |  |
| zakażenie wirusem HIV lub WZW B lub WZW C |  |  |
| przeszczepienie nerki lub wątroby |  |  |
| nietolerancja wstrzyknięć podskórnych |  |  |
| Ciąża, karmienie piersią |  |  |
| odmowa stosowania antykoncepcji przez kobiety w wieku rozrodczym |  |  |
| historia nadużywania alkoholu w ciągu ostatnich 12 miesięcy lub niemożność lub niechęć do ograniczenia spożycia alkoholu w trakcie leczenia |  |  |

**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 pierwotną hiperoksalurię typu 1** | |
|  | |
| Przewodniczący Zespołu Koordynacyjnego ds. leczenia chorych na pierwotną hiperoksalurię typu 1:  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 PIERWOTNĄ HIPEROKSALURIĘ TYPU 1** | | | |
|  | | | |
|  | | | |
| 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 lumazyranem 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). | | | |