Załącznik Nr 7 do zarządzenia Nr …/2023/DGL  
Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia  
z dnia …… 2023 r.

**Zakres działania zespołu koordynacyjnego odpowiedzialnego za kwalifikację do leczenia atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS) oraz weryfikację jego skuteczności**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **1.** | **Charakterystyka świadczenia** | |
| 1.1 | kompetencje zespołu | kwalifikacja do leczenia atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS) oraz weryfikacja jego skuteczności, |
| 1.2 | zakres świadczenia – programy lekowe objęte kwalifikacją i weryfikacją leczenia przez zespół koordynacyjny | Leczenie chorych z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS), |
| 1.3 | choroby i problemy zdrowotne (wg ICD 10) objęte świadczeniem | D 59.3 - Zespół hemolityczno-mocznicowy |
| 1.4 | świadczenia skojarzone | nie dotyczy |
| 1.5 | oznaczenie zespołu koordynacyjnego odpowiadającego za kwalifikację i weryfikację leczenia | Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Atypowego Zespołu Hemolityczno-mocznicowego |
| 1.6 | jednostka koordynująca | Instytut Matki i Dziecka  01-211 Warszawa  ul. Kasprzaka 17a |
| 1.7 | kwalifikacje lekarzy specjalistów – członków zespołu koordynacyjnego | lekarze specjaliści w dziedzinie nefrologii dziecięcej lub nefrologii, lub onkologii i hematologii dziecięcej, lub hematologii, lub transplantologii, lub pediatrii |
| 1.8 | zasady kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia | 1) kryteria kwalifikacji zostały określone w opisie programu lekowego;  2) kwalifikacja i weryfikacja skuteczności leczenia w zakresie atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS) w przypadku pacjentów leczonych ekulizumebem dokonywana jest w oparciu o wnioski przedłożone za pośrednictwem elektronicznego systemu monitorowania programów lekowych;  3) kwalifikacja i weryfikacja skuteczności leczenia w zakresie atypowego zespołu hemolityczno-mocznicowego (aHUS) w przypadku pacjentów leczonych rawulizumebem dokonywana jest w oparciu o wnioski określone w pkt. 2 |
| 1.9 | 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 leczenia w programie lekowym Leczenie chorych z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS)** | | | |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**Wniosek o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie lekowym Leczenie chorych z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS) rawulizumabem**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej:**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Imię i nazwisko | | | PESEL | |
|  |  |  | |  | |
|  |  |  | |  | |

Data wystawienia wniosku:

Świadczeniodawca wystawiający wniosek:

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**Dane do kwalifikacji:**

Wiek pacjenta: ............................

Masa ciała pacjenta: ……………….

* Kwalifikacja pacjenta nie leczonego wcześniej ekulizumabem [należy dołączyć epikryzę]
* Kwalifikacja pacjenta leczonego wcześniej ekulizumabem [należy dołączyć epikryzę]

W przypadku kwalifikacji pacjenta leczonego wcześniej ekulizumabem proszę podać:

|  |  |
| --- | --- |
| Nr pacjenta w systemie SMPT: | ………………………………………………….. |
| Ostateczne rozpoznanie:  Czynnik wywołujący ZHM  wiek 1go rzutu ZHM  Liczba nawrotów  Obecny stan uszkodzenia narządowego  choroby współistniejące | aZHM z określonym tłem genetycznym  aZHM bez poznanego tła genetycznego  nieznany, biegunka, inna infekcja, ciąża, przeszczep narządowy, leki, inny  ……………………………………………………  ……………………………………………………  Prawidłowy eGFR  Obniżony eGFR  Pacjent dializowany  Pacjent po Tx nerki  …………………………………………………….. |
| Okres leczenia ekulizumabem: | Miesiąc i rok rozpoczęcia leczenia ……………….  Przerwy w leczeniu ………………………………. |

W przypadku kwalifikacji pacjenta nowego nieleczonego wcześniej ekulizumabem proszę podać:

|  |  |
| --- | --- |
| Czynnik wywołujący ZHM  Wywiad poprzednich rzutów ZHM  Wywiad rodzinny aZHM  Obecny stan uszkodzenia narządowego u chorego  choroby współistniejące | nieznany, biegunka, inna infekcja, ciąża, przeszczep narządowy, leki, choroba współistniejąca, inny :  …………………………………………………  TAK/NIE jeśli tak: liczba rzutów ……………..  wiek 1rzutu choroby ………. …………………  TAK/NIE jeśli TAK pokrewieństwo chorych i stan nerek ( prawidłowy lub obniżony eGFR, dializowany, po TX ) ………………………….  prawidłowy eGFR  Obniżony eGFR  Pacjent dializowany  Pacjent po Tx nerki  …………………………………………………….. |

**Badania:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Nazwa badania** | **Wynik badania lub informacja o oczekiwaniu na wynik (zgodnie z opisem programu lekowego)**  - do wniosku można dołączyć kopię wyników badań  w przypadku 1go rzutu choroby kopia wyniku w kierunku STEC ( PCR lub posiew) |
| aktywność ADAMTS13 |  |
| badanie STEC (PCR lub hodowla bakteryjna) w pierwszym rzucie choroby | Załączyć kopię wyniku dla chorych z 1szym rzutem ZHM |
| badanie potwierdzające lub wykluczające ciążę (u kobiet w wieku rozrodczym) |  |
| dehydrogenaza mleczanowa całkowita (LDH) |  |
| stężenie haptoglobiny (Hp) lub schistocyty |  |
| morfologia krwi z rozmazem; |  |
| badanie ogólne moczu; |  |
| stężenie kreatyniny i wyliczony eGFR |  |
| aminotransferaza asparaginowa (AspAT) i alaninowa (AlAT) |  |
| badania układu dopełniacza C3, CH50 |  |
| Inne badania układu dopełniacza jeśli zostały wykonane ( np. czynnik H,I,B,C5,C5b-9,AH50 i inne) | Kopia wyników w załączeniu  Dla 1szgo rzutu ZHM w oczekiwaniu |
| badania genetyczne w kierunku przyczyn genetycznych aHUS | Wniosek (kopia pełnego badania w załączeniu):  Dla 1go rzutu ZHM wynik w oczekiwaniu |
| przeciwciała anty H | Dla 1go rzutu choroby wynik w oczekiwaniu |
| test Coombsa |  |
| w przypadku występowania u pacjentów objawów neurologicznych rezonans magnetyczny z angiografią,  lub tomografia komputerowa ośrodkowego układu nerwowego |  |
| w przypadku występowania u pacjentów objawów ze strony układu pokarmowego amylaza, lipaza oraz usg jamy brzusznej, |  |
| w przypadku występowania u pacjentów objawów ze strony układu sercowo-naczyniowego: troponina T lub troponina I, lub EKG, lub ECHO serca, lub cewnikowanie serca. |  |

**Informacje o spełnieniu kryteriów kwalifikacji** - zgodnie z opisem programu lekowego – proszę uzupełnić właściwe pole lub wpisać nie dotyczy

|  |
| --- |
| **Pacjent z aHUS objawami mikroangiopatii zakrzepowej** |
| Uwagi: |
| **Pacjent z aHUS, u którego stosowana jest plazmafereza/przetoczenie osocza** |
| Uwagi: |
| **Pacjent z aHUS zakwalifikowany do przeszczepu nerki** |
| Uwagi: |

**Informacja o szczepieniach i profilaktyka antybiotykowa:**

|  |
| --- |
| 1. Rok szczepienia  2. Rodzaj szczepionki  3. Profilaktyka antybiotykowa TAK/NIE i nazwa leku |

**Dodatkowe informacje wynikające z opisu programu lekowego tj.:**

- adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej ChPL - TAK/NIE\*

- nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL - TAK/NIE\*

- brak przeciwwskazań do stosowania określonej w aktualnej ChPL substancji czynnej ujętej w programie lekowym - TAK/NIE\*

- stosowanie ekulizumabu przez co najmniej 3 poprzednie miesiące, w trakcie których nastąpiła udokumentowana odpowiedź na stosowane leczenie - TAK/NIE\*

- w przypadku kobiet oraz poddanych leczeniu mężczyzn będących partnerami kobiet w wieku rozrodczym wymagana jest zgoda na świadomą kontrolę urodzeń, zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL) leku, którym odbywa się leczenie w programie lekowym - TAK/NIE\*

*\*niepotrzebne skreślić*

**Uwagi:**

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

.....................................................................................................................................................

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  |  |  | | |  |
|  |  |  | | |  |
| Data: ………………………… | | | | ……………..……………………………… | |
|  | | |  | *nadruk lub pieczątka zawierające imię i nazwisko lekarza, numer prawa wykonywania zawodu oraz jego podpis* | |

**Wniosek o kontynuację leczenia pacjenta w programie lekowym Leczenie chorych z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS) rawulizumabem**

- skierowanie wniosku do Zespołu Koordynacyjnego zgodnie z kryteriami określonymi w opisie programu lekowego w części

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej:**

|  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Imię i nazwisko | | |  | | |
| PESEL | | |  | | |
| Wiek pacjenta | | |  | | |
| Masa ciała | | |  | | |
| Data wystawienia wniosku | | |  | | |
| Świadczeniodawca wystawiający wniosek | | |  | | |
|  |  |  | |  |
|  |  |  | |  |

**Badania:**

|  |  |
| --- | --- |
| **Nazwa badania** | **Wynik badania**  - do wniosku należy dołączyć epikryzę z opinią lek prowadzącego o zasadności kontynuacji leczenia  - do wniosku należy dołączyć kopie wyników badań dla których składając wniosek o kwalifikację wpisano oczekiwanie na wynik badania |
| aktywność ADAMTS13 |  |
| badanie STEC (PCR lub hodowla bakteryjna) w pierwszym rzucie choroby |  |
| badanie potwierdzające lub wykluczające ciążę (u kobiet w wieku rozrodczym) |  |
| dehydrogenaza mleczanowa całkowita (LDH) |  |
| stężenie haptoglobiny (Hp) lub schistocyty |  |
| morfologia krwi z rozmazem; |  |
| badanie ogólne moczu; |  |
| stężenie kreatyniny i wyliczony eGFR |  |
| aminotransferaza asparaginowa (AspAT) i alaninowa (AlAT) |  |
| badania układu dopełniacza C3, CH50 |  |
| Inne badania układu dopełniacza ( np. czynnik H,I,B,C5,C5b-9,AH50 i inne) | Kopia wyników badań |
| badania genetyczne w kierunku przyczyn genetycznych aHUS | Kopia pełnego wyniku genetycznego |
| przeciwciała anty H |  |
| test Coombsa |  |

**Ocena skuteczności zastosowanej terapii po 3 miesiącach terapii:**

|  |
| --- |
|  |

**Dodatkowe informacje:**

|  |
| --- |
|  |

**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 z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |
|  |  |  |

Przewodniczący Zespołu Koordynacyjnego ds. Leczenia Atypowego Zespołu Hemolityczno-mocznicowego

Pan/Pani: ......................................................................................................................................

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |

Dotyczy pacjenta:

Imię i nazwisko: ……………………………………………PESEL: ………………………….

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |

Świadczeniodawca wnioskujący: ………………………………………………………………

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |

Lek: rawulizumab

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |

Decyzja: Pozytywna/Negatywna/Przerwanie terapii

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |
|  |  |  |
| Data decyzji:……………………. | ……………………………...…………………………………. | |
|  | Podpis Przewodniczącego Zespołu Koordynacyjnego ds. Leczenia Atypowego Zespołu Hemolityczno-mocznicowego | |
|  |  |  |
|  |  |  |

Dodatkowe informacje:

|  |
| --- |
|  |

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).

**Załącznik do wniosku o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie lekowym Leczenie chorych z atypowym zespołem hemolityczno-mocznicowym (aHUS)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  |  |  |

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 rawulizumabem 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).