

Załącznik B.86.

**LECZENIE WRODZONYCH ZESPOŁÓW AUTOZAPALNYCH (ICD-10 E85, R50.9, D89.8, D89.9)**

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKU W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p><i>Kwalifikacji pacjentów do terapii dokonuje Zespół Koordynacyjny powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. Kwalifikacja do programu oraz weryfikacja skuteczności leczenia odbywa się w oparciu o analizę dokumentacji nadesłanej przez świadczeniobiorcę.</i></p> <p><b>1.1 Kryteria kwalifikacji</b></p> <p><b>Wrodzone zespoły autozapalne</b></p> <p>a) okresowe zespoły zależne od kriopiryny (CAPS, ang. Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes), w tym:</p> <p>a. noworodkowa zapalna choroba wieloukładowa (NOMID, ang. Neonatal-Onset Multisystem Inflammatory Disease); inna nazwa: przewlekły niemowlęcy zespół neurologiczno-skróno-stawowy (CINCA, ang. Chronic Infantile Neurological, Cutaneous, Articular Syndrome),</p> <p>b. zespół Muckle-Wellsa (MWS, ang. Muckle-Wells Syndrome);</p> <p>c. zespół rodzinnej pokrzywki indukowanej przez zimno (FCAS, ang. Familial Cold</p>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Dawkę anakinry należy dostosować indywidualnie dla danego pacjenta, zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji:</b></p> <p><b>a) Badania obowiązkowe</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA), prokalcytonia, ferrytyna,</li> <li>2. morfologia krwi pełna z rozmazem,</li> <li>3. układ krzepnięcia: APTT, INR;D-dimery, fibrynogen,</li> <li>4. próby wątrobowe: ALAT, AspAT;GGTP,</li> <li>5. kreatynina, mocznik w surowicy; klirens kreatyniny,</li> <li>6. albuminy; proteinogram,</li> <li>7. ocena ciśnienia tętniczego,</li> <li>8. badanie ogólne moczu,</li> <li>9. badania serologiczne w kierunku zakażeń HBV, HCV,</li> <li>10. RTG klatki piersiowej,</li> <li>11. USG jamy brzusznej.</li> </ol> <p><b>b) Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu,</li> <li>2. konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym ( USG OUN i/lub MRI OUN),</li> <li>3. badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka),</li> </ol>

<p>Autoinflammatory Syndrome).</p> <p>b) inne wrodzone zespoły autozapalne:</p> <p>a. TRAPS;</p> <p>b. FMF, po nieskuteczności leczenia maksymalną tolerowaną dawką kolchicyny;</p> <p>c) poligenowe zespoły autozapalne mediowane przez IL1</p> <p>a. zespół Schnitzler;</p> <p>d) Amyloidoza wtórna, zależna od zmian autozapalnych.</p> <p><b>1.2 Określenie czasu leczenia w programie</b></p> <p>Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p> <p><b>1.2 Kryteria wyłączenia</b></p> <p>a) nieakceptowane działania niepożądane lub nadwrażliwość na anakinrę,</p> <p>b) stwierdzenie nieskuteczności leczenia,</p> <p>c) ciężka niewydolnością nerek (klirens kreatyniny &lt; 30 ml/min.) – jeżeli jest to uzasadnione klinicznie w opinii Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego,</p> <p>d) rezygnacja pacjenta z leczenia lub brak współpracy z pacjentem.</p>		<p>4. ocena kardiologiczna lub ocena kardiologiczna z ECHO serca,</p> <p>5. konsultacja stomatologiczna,</p> <p>6. DZM na białko.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p>Monitorowanie terapii należy przeprowadzać co 3-6 miesięcy (zależnie od wieku pacjenta, jego stanu klinicznego i odpowiedzi na leczenie)</p> <p><b>a) Badania obowiązkowe</b></p> <p>1. OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA),</p> <p>2. morfologia krwi pełna z rozmazem,</p> <p>3. układ krzepnięcia: APTT, INR;D-dimery, fibrynogen,</p> <p>4. próby wątrobowe: AlAT, AspAT;GGTP,</p> <p>5. kreatynina, mocznik w surowicy; klirens kreatyniny,</p> <p>6. badanie ogólne moczu; białko i mikroalbuminuria w moczu,</p> <p>7. ocena ciśnienia tętniczego.</p> <p><b>Badania kontrolne w monitorowaniu leczenia wymienione w punktach 1-6 należy przeprowadzać nie rzadziej niż raz na 8 tygodni w pierwszych 6 miesiącach leczenia i nie rzadziej niż raz na 6 miesięcy w kolejnych.</b></p> <p><b>b) Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego</b></p> <p>8. konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu,</p> <p>9. konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym (USG OUN i/lub MRI OUN),</p> <p>10. badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka).</p>
--	--	--

		<p><b>Badania kontrolne wymienione w punktach 8-10 należy przeprowadzać nie rzadziej niż raz na 12 miesięcy w zależności od stwierdzanych u pacjenta objawów klinicznych oraz nieprawidłowości w badaniach dodatkowych stwierdzonych w trakcie kwalifikacji do leczenia.</b></p> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li><li>2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;</li><li>3) przekazywanie informacji sprawozdawczorozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.</li></ol>
--	--	--