

Załącznik B.76.

LECZENIE TYROZYNEMII TYPU 1 (HT-1) ICD-10 E70.2

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKU W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Kwalifikacji chorych do terapii dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkich powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. Kwalifikacja do programu oraz weryfikacja skuteczności leczenia odbywa się co 6 miesięcy w oparciu o ocenę stanu klinicznego świadczeniobiorcy oraz ocenę efektywności zastosowanej terapii.</p> <p>1. Kryteria kwalifikacji Do programu kwalifikowani są pacjenci z potwierdzonym rozpoznaniem tyrozydemii typu 1 (HT-1).</p> <p>2. Określenie czasu leczenia w programie Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkich lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia</p> <ol style="list-style-type: none">1) wystąpienie nadwrażliwości na nityzynon lub substancję pomocniczą;2) wystąpienie działań niepożądanych w trakcie stosowania nityzynonu;3) brak skuteczności leczenia;4) przeszczepienie wątroby;	<p>1. Dawkowanie nityzynonu Dawkowanie oraz kryteria i sposób modyfikacji dawkowania prowadzone są zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia</p> <ol style="list-style-type: none">1) oznaczenie profilu kwasów organicznych w moczu metodą chromatografii gazowej sprzężonej ze spektrometrią masową (GC/MS) na obecność bursztynyloacetonu;2) oznaczenie bursztynyloacetonu w „suchej” kropli krwi metodą tandemowej spektrometrii mas;3) oznaczenie poziomu alfa-fetoproteiny4) oznaczenie ilościowe stężenia aminokwasów w osoczu;5) morfologia krwi, z płytkami krwi;6) ALAT, AspAT;7) bilirubina całkowita i frakcje;8) fosfataza alkaliczna;9) GGTP;10) INR;11) czas protrombinowy;12) APPT;13) białko całkowite, albuminy we krwi;14) gazometria;15) sód, potas, chlorki we krwi;16) wapń, fosfor we krwi i moczu;17) mocznik, kreatynina we krwi;18) kwas moczowy we krwi i moczu;19) kreatynina w moczu;20) USG jamy brzusznej, z oceną wątroby;21) badanie oczu z użyciem lampy szczelinowej;22) konsultacja dietetyczna.

<p>5) inne przeciwwskazania określone w Charakterystyce Produktu Leczniczego;</p> <p>6) brak współpracy pacjenta przy realizacji programu.</p>		<p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>Monitorowanie terapii należy przeprowadzać co 3-6 miesięcy. U pacjentów zaraz po rozpoznaniu tyrozynemii typu 1 (zwłaszcza niemowląt) monitorowanie leczenia przeprowadzane jest co miesiąc. W ramach monitorowania leczenia wykonywane są następujące badania:</p> <ol style="list-style-type: none">1) oznaczenie bursztynyloacetonu w „suchej” kropli krwi metodą tandemowej spektrometrii mas;2) oznaczenie poziomu alfa-fetoproteiny;3) oznaczenie ilościowe stężenia aminokwasów w osoczu;4) morfologia krwi, z płytkami krwi;5) ALAT, AspAT;6) bilirubina całkowita i frakcje;7) fosfataza alkaliczna;8) GGTP;9) INR;10) czas protrombinowy;11) APPT;12) białko całkowite, albuminy we krwi;13) gazometria;14) sód, potas, chlorki we krwi;15) wapń, fosfor we krwi i moczu;16) mocznik, kreatynina we krwi;17) kwas moczowy we krwi i moczu;18) kreatynina w moczu;19) USG jamy brzusznej, z oceną wątroby;20) badanie oczu z użyciem lampy szczelinowej;21) konsultacja dietetyczna. <p>W przypadku wystąpienia ryzyka raka wątrobowokomórkowego konieczne jest częstsze monitorowanie wraz z wykonaniem rezonansu magnetycznego jamy brzusznej.</p>
--	--	--

		<p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none">1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;2) uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;3) przekazywanie informacji sprawozdawczo – rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.
--	--	--