

ZAPOBIEGANIE KRWAWIENIOM U DZIECI Z HEMOFILIĄ A I B (ICD-10 D 66, D 67)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki krwawień oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem dokonuje Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>1. Moduł pierwotnej profilaktyki krwawień</p> <p>1.1. Pierwotna profilaktyka krwawień u dzieci od 1 dnia życia z zachowaniem ciągłości leczenia do ukończenia 18 roku życia, z ciężką postacią hemofilii A lub B, o poziomie aktywności czynników krzepnięcia VIII lub IX równym lub poniżej 1% poziomu normalnego. Substancja czynna finansowana w ramach pierwotnej profilaktyki krwawień – koncentraty osoczo pochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji.</p> <p>1.2. Pierwotna profilaktyka krwawień nowozdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B, wcześniej nie leczonych czynnikami osoczo pochodnymi (ludzkimi). Substancja czynna finansowana w ramach pierwotnej profilaktyki krwawień –koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIII Fc) lub koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIX Fc).</p>	<p>1. Pierwotna profilaktyka krwawień:</p> <p>1) czynnik VIII:</p> <p>a) dzieci do ukończenia 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 1-3 razy w tygodniu,</p> <p>b) dzieci powyżej 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2-3 razy w tygodniu, z zastrzeżeniem, że podawanie 2 razy w tygodniu dotyczy dzieci dotychczas leczonych 2 razy w tygodniu z dobrym efektem.</p> <p>2) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIII Fc):</p> <p>a) wszystkie grupy wiekowe dzieci – 25-65 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 3-5 dni.</p> <p>3) czynnik IX osoczo pochodny: 25-50 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 1-2 razy w tygodniu, z zastrzeżeniem, że podawanie 1 raz w tygodniu dotyczy dzieci dotychczas leczonych z dobrym efektem.</p> <p>4) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIX Fc):</p> <p>a) 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co tydzień lub b) 100 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co 10 dni.</p> <p>Dostosowanie odstępu pomiędzy dawkami i wielkość dawki na podstawie indywidualnej odpowiedzi</p>	<p>1. W ramach kwalifikacji świadczeniobiorcy do udziału w programie, na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii, wykonuje się następujące badania:</p> <p>1) badania przesiewowe:</p> <p>a) czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT), b) czas protrombinowy (PT), c) czas trombinowy (TT);</p> <p>2) wykonanie testu korekcji osoczem prawidłowym;</p> <p>3) ocena aktywności czynników krzepnięcia I, VIII i IX, von Willebranda (vWFRCo), XI, XII;</p> <p>4) antygen czynnika von Willebranda (vWFAg);</p> <p>5) ocena miana inhibitora czynnika VIII i IX u dzieci uprzednio leczonych (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen);</p> <p>6) wykonanie badań wirusologicznych: HBsAg i antyHCV, a w przypadku dodatniego wyniku – odpowiednio HBV PCR i/lub HCV PCR;</p> <p>7) morfologia krwi.</p> <p>W związku z realizacją modułów programu, inne niż wymienione w pkt 1- 7 badania, są wykonywane na podstawie indywidualnych decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B. Regionalne centra leczenia hemofilii są zobligowane do zapewnienia do nich dostępu.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p>

<p>1.3. Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji; 2) dla grupy określonej w ust. 1.2. – rekombinowany czynnik krzepnięcia o przedłużonym działaniu (rFVIII_{IFc}, rFIX_{IFc}). <p>2. Moduł wtórnej profilaktyki krwawień</p> <p>2.1. Wtórna profilaktyka krwawień jest prowadzona u dzieci od 1 dnia życia do ukończenia 18 roku życia, chorych na hemofilię A lub B, po wystąpieniu wylewów do stawów.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji; 2) dla grupy określonej w ust. 1.2. – czynnik rekombinowany o przedłużonym działaniu (rFVIII_{IFc}, rFIX_{IFc}). <p>2.2. Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia, dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji; 2) dla grupy określonej w ust. 1.2. – czynnik rekombinowany o przedłużonym działaniu (rFVIII_{IFc}, rFIX_{IFc}). <p>3. Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich pacjentów z hemofilią powiklaną nowopowstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania powyżej 6 miesięcy od momentu wykrycia). Finansowanie realizacji wywoływania tolerancji immunologicznej odbywa się poprzez</p>	<p>pacjenta.</p> <p>Niektórym pacjentom, u których choroba jest dobrze opanowana na podstawie schematu podawania produktu co 10 dni, można podawać produkt w odstępach co 14 dni lub dłuższych.</p> <p>Największa zalecana dawka w profilaktyce wynosi 100 IU/kg.</p> <p>2. Wtórna profilaktyka krwawień:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) czynnik VIII: <ol style="list-style-type: none"> a) dzieci do ukończenia 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2-3 razy w tygodniu, b) dzieci powyżej 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 3 razy w tygodniu. 2) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIII_{IFc}): <ol style="list-style-type: none"> a) wszystkie grupy wiekowe dzieci – 25-65 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 3-5 dni. 3) czynnik IX: 25-50 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2 razy w tygodniu. 4) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIX_{IFc}): <ol style="list-style-type: none"> a) 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co tydzień <p>lub</p> <ol style="list-style-type: none"> b) 100 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co 10 dni. <p>Dostosowanie odstępu pomiędzy dawkami i wielkość dawki na podstawie indywidualnej odpowiedzi pacjenta.</p> <p>Niektórym pacjentom, u których choroba jest dobrze opanowana na podstawie schematu podawania produktu co 10 dni, można podawać produkt w odstępach co 14</p>	<p>2.1. Ocena skuteczności leczenia</p> <p>W zależności od oceny klinicznej należy wykonać:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) RTG stawów - nie częściej niż raz w roku; 2) USG stawów - nie rzadziej niż raz w roku; 3) NMR - w razie trudności diagnostycznych w ocenie stawów. <p>2.2. W ramach monitorowania leczenia obowiązkowe jest prowadzenie rejestru krwawień dla danego pacjenta oraz rejestracja danych wymaganych w programie do prowadzenia rejestru dla każdego pacjenta.</p> <p>Badania w monitorowaniu leczenia:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) aminotransferaza alaninowa (AlAT) co najmniej raz w roku; 2) aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) co najmniej raz w roku; 3) obecność przeciwciał anti-HBs; 4) obecność antygeny HBs (w przypadku braku miana zabezpieczającego przeciwciał anti-HBs), u dodatknych przeciwciała anti-HBc i anti HBe, DNA HBV; 5) przeciwciała anti-HCV (raz w roku), u dodatknych RNA HCV; 6) przeciwciała anti-HIV (w uzasadnionych przypadkach), u dodatknych RNA HIV; 7) USG naczyń w okolicy dościa żylnego, nie rzadziej niż raz w roku; 8) badanie ogólne moczu. <p>2.3. Na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii możliwe jest, w ramach monitorowania leczenia, wykonanie następujących badań:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT); 2) ocena aktywności czynników krzepnięcia VIII i IX (w hemofilii A – czynnika VIII, w hemofilii B – czynnika IX); w zależności od sytuacji klinicznej powyższe badanie należy wykonać w razie braku skuteczności czynnika w
---	--	--

<p>realizację stosownych umów z podmiotami odpowiedzialnymi. Wymóg zawarcia przedmiotowych umów jest zapisywany w specyfikacji przetargowej.</p> <p>Kryteria włączenia do przedmiotowego modułu nowopowstałego inhibitora u dzieci do 18 roku życia:</p> <ol style="list-style-type: none"> pacjenci z hemofilią powikłaną nowopowstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy) zakwalifikowani na podstawie decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B; pacjenci uprzednio zakwalifikowani do programu, jednak stwierdzenie obecności inhibitora dotyczy okresu prowadzonej profilaktyki, która miała miejsce po dniu 15 stycznia 2010 r. <p>4. Kryteria wyłączenia</p> <p>Stwierdzenie obecności inhibitora (krążącego antykoagulantu o mianie powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy).</p> <p>5. Kryteria zakończenia udziału w programie lub module programu (dotyczy przyczyn, z powodu których udział pacjenta - uprzednio zakwalifikowanego – w przedmiotowym programie musi zostać zakończony):</p> <ol style="list-style-type: none"> stwierdzenie obecności nowo powstałego inhibitora (powyżej 5 B.U.) lub utrzymywanie się inhibitora w mianie niższym lub równym 5 B.U. przez ponad 6 miesięcy; ukończenie 18 roku życia. <p>6. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>Leczenie trwa do momentu ukończenia 18 roku życia lub do momentu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p>	<p>dni lub dłuższych.</p> <p>Największa zalecana dawka w profilaktyce wynosi 100 IU/kg.</p> <p>3. U dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego, zapewnienie czynnika VIII lub IX lub rekombinowanego czynnika VIII o przedłużonym działaniu (rFVIIIIFc) lub czynnika IX o przedłużonym działaniu (rFIXFc) do zabiegu, według schematu:</p> <ol style="list-style-type: none"> pierwsza doba: 40 do 70 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 8-12 godzin; od drugiej do piątej doby: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/ kg m.c., co 12-24 godziny; szósta doba jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c.; dziesiąta doba (zdjęcie szwów) jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c. <p>Dawkowanie koncentratów czynnika krzepnięcia u pacjentów, u których stwierdzono utrzymywanie się inhibitora w mianie poniżej 5 B.U. oraz nieskuteczność leczenia w dotychczasowej dawce, może zostać ustalone indywidualnie przez Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B.</p>	<p>dotychczasowej dawce oraz w innych uzasadnionych sytuacjach (np. przed zabiegami i procedurami inwazyjnymi lub po zmianie produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny).</p> <p>2.4. Oznaczanie inhibitora:</p> <ol style="list-style-type: none"> do 150 przetoczeń - co 3 miesiące lub po każdym 10 przetoczeniach; powyżej 150 przetoczeń - co 6 do 12 miesięcy; w momencie zmiany produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny; w przypadku stwierdzenia braku skuteczności czynnika w dotychczasowej dawce. <p>W przypadku niewykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane zgodnie z powyższym opisem.</p> <p>W przypadku wykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane co miesiąc (możliwa jest zmiana częstotliwości oznaczania inhibitora na podstawie decyzji lekarza regionalnego centrum leczenia hemofilii).</p> <p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none"> Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia. Uzupełnienie przez lekarza prowadzącego lub Zespół Koordynujący danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące oraz na zakończenie leczenia. 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.
--	---	--