

LECZENIE MUKOWISCYDOZY (ICD-10 E84)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>1. Kryteria kwalifikacji</p> <p>Do leczenia kwalifikowani są chorzy, spełniający łącznie wszystkie poniższe kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) potwierdzone rozpoznanie mukowiscydozy; 2) potwierdzone wystąpienie jednej z poniżej wymienionych mutacji, w przynajmniej 1 allelu genu CFTR: mutacja bramkująca genu CFTR (klasy III): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N, S1255P, S549N lub S549R u chorych w wieku 12 miesięcy i starszych; 3) regularna opieka ośrodka specjalizującego się w opiece nad chorymi na mukowiscydozę (minimum 3 udokumentowane konsultacje lekarskie w ciągu ostatnich 12 miesięcy); 4) pozytywna opinia minimum 2 lekarzy, w tym jednego z co najmniej 10-letnim doświadczeniem klinicznym w pracy z chorymi na mukowiscydozę. <p>2. Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) nadwrażliwość na iwakaftor lub jakąkolwiek substancję pomocniczą zawartą w leku; 2) stan po przeszczepieniu narządu; 3) ciąża, planowanie ciąży, karmienie piersią; 	<p>Dawkowanie</p> <p>Dawkowanie leku zgodnie z aktualnie obowiązującą Charakterystyką Produktu Leczniczego Kalydeco na dzień wydania decyzji refundacyjnej.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <p>W okresie do 3 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) test potowy; 2) badanie spirometryczne (u chorych, u których rozwój psychofizyczny gwarantuje prawidłowe przeprowadzenie testu); 3) aminotransferaza alaninowa; 4) aminotransferaza asparaginowa; 5) badanie mikrobiologiczne płwociny lub wymazu z gardła; 6) konsultacja okulistyczna. <p>W okresie do 12 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) RTG klatki piersiowej. <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) test potowy po 6 i 12 miesiącach po rozpoczęciu leczenia, a następnie raz w roku; 2) badanie spirometryczne (u chorych u których rozwój psychofizyczny gwarantuje prawidłowe przeprowadzenie testu) po 6 i 12 miesiącach po rozpoczęcia leczenia, a następnie raz w roku; 3) badanie mikrobiologiczne płwociny lub wymazu z gardła po 6 i 12 miesiącach od rozpoczęcia leczenia, a następnie raz w roku;

- 4) aktywność aminotransferazy alaninowej lub asparaginowej 5-krotnie większa od górnej granicy normy;
- 5) dziedziczna nietolerancja galaktozy, niedobór laktazy (typu Lapp) lub z zespół złego wchłaniania glukozy-galaktozy;
- 6) konieczność stosowania silnych induktorów izoenzymu CYP3A takich jak: ryfampicyna, ryfabutyna, fenobarbital, karbamazepina, fenytoina i ziele dziurawca;
- 7) brak zgody na monitorowanie efektów klinicznych leczenia na podstawie danych zebranych przez świadczeniodawcę lub płatnika w systemach informatycznych.

3. Określenie czasu leczenia w programie

Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego, doświadczonego w leczeniu chorych z mukowiscydozą, decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu.

4. Kryteria wyłączenia z programu

- 1) wystąpienie objawów nadwrażliwości na iwakaftor lub którykolwiek ze składników preparatu;
- 2) przeszczepienie narządu;
- 3) aktywność aminotransferazy alaninowej lub asparaginowej 5-krotnie większa od górnej granicy normy (po ustabilizowaniu aktywności tych enzymów na poziomie poniżej 5-krotności górnej granicy normy, można rozważyć powrót do leczenia, bez ponownej kwalifikacji chorego);
- 4) konieczność stosowania silnych induktorów izoenzymu CYP3A, takich jak : ryfampicyna, ryfabutyna, fenobarbital, karbamazepina, fenytoina i ziele dziurawca;
- 5) ciężkie zaburzenia funkcjonowania wątroby (klasa C w skali Childa-Pugha);

- 4) aktywność aminotransferazy alaninowej i asparaginowej po 3, 6, i 12 miesiącach od rozpoczęcia leczenia, a następnie raz w roku;
- 5) konsultacja okulistyczna raz w roku.

3. Monitorowanie programu

- 1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ);
- 2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) zgodnie z opisem programu i wymogami NFZ;
- 3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ.

- | | | |
|---|--|--|
| <p>6) ciąża, planowanie ciąży, karmienie piersią (wyłączenie czasowe, na okres trwania ciąży, planowania ciąży i karmienia piersią);</p> <p>7) wycofanie zgody na monitorowanie efektów klinicznych leczenia na podstawie danych zebranych przez świadczeniodawcę lub płatnika w systemach informatycznych.</p> | | |
|---|--|--|