

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

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKU W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>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 świadczeniodawcę.</p> <p>1. Kryteria kwalifikacji do leczenia w programie</p> <p>Wrodzone zespoły autozapalne:</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-skórnostawowy (CINCA, ang. Chronic Infantile Neurological, Cutaneous, Articular Syndrome),</p> <p>b. zespół Muckle-Wellsa (MWS, ang. Muckle-Wells Syndrome),</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Dawkę anakinry należy dostosować indywidualnie dla danego pacjenta zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <p>1.1. Badania obowiązkowe</p> <p>a) OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA), prokalcytonina, ferrytyna;</p> <p>b) morfologia krwi pełna z rozmazem;</p> <p>c) układ krzepnięcia: APTT, INR, D-dimery, fibrynogen;</p> <p>d) próby wątrobowe: AlAT, AspAT, GGTP;</p> <p>e) kreatynina, mocznik w surowicy, klirens kreatyniny;</p> <p>f) albuminy, proteinogram;</p> <p>g) ocena ciśnienia tętniczego;</p> <p>h) badanie ogólne moczu;</p> <p>i) badania serologiczne w kierunku zakażeń HBV, HCV;</p> <p>j) RTG klatki piersiowej;</p> <p>k) USG jamy brzusznej.</p> <p>1.2. Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego</p> <p>a) konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu;</p>

<p>c. zespół rodzinnej pokrzywki indukowanej przez zimno (FCAS, ang. Familial Cold Autoinflammatory Syndrome);</p> <p>b) inne wrodzone zespoły autozapalne:</p> <p>a. TRAPS i inne zespoły autozapalne mediowane przez IL-1,</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>2. Określenie czasu leczenia w programie</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>3. Zakończenie leczenia w programie</p> <p>Zakończenie leczenia powinno nastąpić w przypadku spełnienia przynajmniej jednego z kryteriów określonych w pkt a-d;</p> <p>a) nieakceptowane działania niepożądane lub nadwrażliwość na anakinrę;</p> <p>b) stwierdzenie nieskuteczności leczenia;</p> <p>c) ciężka niewydolnością nerek (klirens kreatyniny < 30 ml/min.) - jeżeli jest to uzasadnione klinicznie w</p>		<p>b) konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym (USG OUN lub MRI OUN);</p> <p>c) badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka);</p> <p>d) ocena kardiologiczna lub ocena kardiologiczna z ECHO serca;</p> <p>e) konsultacja stomatologiczna;</p> <p>f) DZM na białko.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>Monitorowanie terapii należy przeprowadzać co 3-6 miesięcy (zależnie od wieku pacjenta, jego stanu klinicznego i odpowiedzi na leczenie).</p> <p>2.1. Badania obowiązkowe</p> <p>Badania kontrolne w monitorowaniu leczenia wymienione w punktach a-g należy przeprowadzać nie rzadziej niż raz na 8 tygodni w pierwszych 6 miesiącach leczenia i nie rzadziej niż raz na 6 miesięcy w kolejnych.</p> <p>a) OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA);</p> <p>b) morfologia krwi pełna z rozmazem;</p> <p>c) układ krzepnięcia: APTT, INR, D-dimery, fibrynogen;</p> <p>d) próby wątrobowe: AlAT, AspAT, GGTP;</p> <p>e) kreatynina, mocznik w surowicy, klirens kreatyniny;</p> <p>f) badanie ogólne moczu, białko i mikroalbuminuria w moczu;</p> <p>g) ocena ciśnienia tętniczego.</p> <p>2.2. Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego.</p> <p>Badania kontrolne wymienione w punktach 8-10 należy przeprowadzać nie rzadziej niż raz na 12 miesięcy w zależności od stwierdzanych u</p>
---	--	--

<p>opinii Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego;</p> <p>d) rezygnacja pacjenta z leczenia lub brak współpracy z pacjentem.</p>		<p>pacjenta objawów klinicznych oraz nieprawidłowości w badaniach dodatkowych stwierdzonych w trakcie kwalifikacji do leczenia.</p> <ul style="list-style-type: none">a) konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu;b) konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym (USG OUN lub MRI OUN);c) badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka). <p>3. Monitorowanie programu</p> <ul 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) 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;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.
---	--	--