

### Opis świadczenia

#### **KWALIFIKACJA I WERYFIKACJA LECZENIA W PROGRAMIE** **„ZAPOBIEGANIE KRWAWIENIOM U DZIECI Z HEMOFILIĄ A I B”**

<b>1.</b>	<b>Charakterystyka świadczenia</b>	
1.1	nazwa świadczenia	kwalifikacja i weryfikacja leczenia w programie „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”
1.2	określenie i kody powiązanych ze świadczeniem schorzeń (wg ICD 10)	D 66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII D 67 Dziedziczny niedobór czynnika IX
1.3	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.4	częstość występowania jednostki chorobowej lub procedury medycznej	<ul style="list-style-type: none"> <li>- częstość występowania 1 na 12 tys. osób,</li> <li>- leczenie substytucyjne koncentratami czynników krzepnięcia VIII i IX,</li> <li>- przewidywana liczba chorych objętych leczeniem wynosi ok. 550</li> </ul>
1.5	kryteria kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem dokonuje Zespół Koordynujący powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</li> </ul> <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 powyższej profilaktyki – koncentraty osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX.</p> <p>1.2 Pierwotna profilaktyka krwawień nowozdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B wcześniej nie leczonych czynnikami osoczipochodnymi (ludzkimi). Substancja czynna finansowana w ramach powyższej profilaktyki – koncentraty rekombinowanych czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX minimum drugiej generacji.</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> <ul style="list-style-type: none"> <li>- dla grupy określonej w punkcie 1.1 – czynniki osoczipochodne (ludzkie),</li> <li>- dla grupy określonej w punkcie 1.2 – czynniki rekombinowane minimum drugiej generacji.</li> </ul> <p>2. Moduł wtórnej profilaktyki krwawień</p> <p>2.1 Wtórna profilaktyka krwawień – u dzieci od 1 dnia życia do ukończenia 18 roku życia, chorych na hemofilię A lub B, po wystąpieniu wylewów do stawów. Substancja czynna finansowana w ramach wtórnej profilaktyki – koncentraty osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX.</p> <p>2.2 Zapewnienie koncentratów osoczipochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia odpowiednio czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego.</p> <p>3. Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich chorych na hemofilię powikłaną nowo powstałym 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 będzie się odbywało poprzez realizację stosownych umów z podmiotami odpowiedzialnymi. Wymóg zawarcia przedmiotowych umów zostanie zapisany w specyfikacji przetargowej.</p>

		<p>Kryteria włączenia do przedmiotowego modułu nowopowstałego inhibitora u dzieci do 18 roku życia:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- dotyczy chorych uprzednio zakwalifikowanych do programu, jednak stwierdzenie obecności inhibitora musi nastąpić po wejściu przedmiotowego programu w życie w 2010 r.,</li> <li>- kwalifikacja pacjentów z hemofilią powikłaną nowo powstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy) do modułu następuje na podstawie decyzji Zespołu Koordynującego.</li> </ul> <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> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 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,</li> <li>- ukończenie 18 roku życia.</li> </ul>
1.6	Specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	<b>89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja</b>
1.7	zalecenia dotyczące dalszego postępowania (zalecane lub konieczne kolejne świadczenia)	w przypadku pozytywnej kwalifikacji włączenie do programu terapeutycznego
1.8	oczekiwane wyniki postępowania (efekt działania – kryteria wyjścia)	optymalizacja procesu leczenia dzieci z ciężką i umiarkowaną hemofilią pod względem jego efektywności i kosztów
1.9	ryzyka powikłań postępowania medycznego i częstość ich występowania	inhibitor i zakażenia czynnikami zakaźnymi ewentualnie zawartymi w koncentratkach krzepnięcia
2.	<b>Warunki wykonania</b>	
2.1	specyfikacja i liczba badań diagnostycznych, niezbędnych dla wykonania świadczenia	określona w opisie programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”
2.2	zakres oczekiwanych informacji na podstawie wykonanych badań diagnostycznych	<ul style="list-style-type: none"> <li>- uniknięcie trwałego kalectwa na skutek nieodwracalnego zniszczenia stawów,</li> <li>- optymalizacja procesu terapeutycznego w oparciu o dane rejestrowe</li> </ul>
2.3	średni czas udzielania świadczenia	- zgodnie z kryteriami opisanymi w programie terapeutycznym
2.4	sprzęt i aparatura medyczna	- program archiwizacji danych pacjenta w systemie komputerowym (nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu)
2.5	warunki organizacyjne udzielania świadczeń	<p>Ośrodek będący realizatorem przedmiotowego świadczenia (Jednostka Koordynująca) musi zapewnić warunki do realizacji następujących zadań Zespołu Koordynacyjnego:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- zapewnienie niezbędnego zaplecza organizacyjnego dla działania Zespołu Koordynującego,</li> <li>- zorganizowanie zakupu wspólnego czynników krzepnięcia na podstawie upoważnienia od poszczególnych świadczeniodawców realizujących program terapeutyczny „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”,</li> <li>- nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu oraz prowadzenie archiwum niezbędnego dla potrzeb sprawozdawczości i analiz</li> </ul>
2.6	kwalifikacje specjalistów	- lekarz ze specjalizacją w zakresie hematologii lub angiologii lub transfuzjologii lub pediatrii lub onkologii i hematologii dziecięcej

2.7	umiejętności i doświadczenie zawodowe	- jak wyżej
2.8	zakres dziedzin medycyny uprawnionych do wykonania świadczenia	- hematologia, angiologia, transfuzjologia, pediatria lub onkologia i hematologia dziecięca
<b>3.</b>	<b>Skuteczność medyczna i ekonomiczna</b>	
3.1	specyfikacja kosztów świadczenia	20 pkt.
3.2	potwierdzenie skuteczności procedury medycznej z podaniem stopnia ufności wyniku (korzyści uzyskane dzięki jej zastosowaniu – efektywność medyczna)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- zapobieganie lub przynajmniej opóźnienie wystąpienia kalectwa,</li> <li>- w przypadku wystąpienia zmian narządowych poprawa jakości życia i przedłużenie czasu przeżycia</li> </ul>
4.	Istniejące wytyczne postępowania medycznego	<p>Windyga J., Chojnowski K., Klukowska A., Łętowska M., Mital A., Podolak-Dawidziak M., Zdziarska J., Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część I: Zasady postępowania w hemofilii A i B. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. Acta Haematol Pol. 2008;39(3):537-579.</p> <p>"Management of Haemophilia Treatment Protocols Compiled by the Medical Advisory Committee of Haemophilia Foundation of New Zealand, 2006"</p>