Załącznik B.86.

**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** |
| 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.   1. **Kryteria kwalifikacji do leczenia w programie**   Wrodzone zespoły autozapalne:   1. okresowe zespoły zależne od kriopiryny (CAPS, ang. Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes), w tym:    1. noworodkowa zapalna choroba wieloukładowa (NOMID, ang. Neonatal-Onset Multisystem InflammatoryDisease), inna nazwa: przewlekły niemowlęcy zespół neurologiczno-skórno-stawowy (CINCA, ang. Chronic Infantile Neurological, Cutaneous, Articular Syndrome),    2. zespół Muckle-Wellsa (MWS, ang. Muckle-Wells Syndrome),    3. zespół rodzinnej pokrzywki indukowanej przez zimno (FCAS, ang. Familial Cold Autoinflammatory Syndrome); 2. inne wrodzone zespoły autozapalne:    1. TRAPS i inne zespoły autozapalne mediowane przez IL-1,    2. FMF, po nieskuteczności leczenia maksymalną tolerowaną dawką kolchicyny; 3. poligenowe zespoły autozapalne mediowane przez IL1:    1. zespól Schnizler; 4. amyloidoza wtórna, zależna od zmian autozapalnych. 5. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.   1. **Zakończenie leczenia w programie**   Zakończenie leczenia powinno nastąpić w przypadku spełnienia przynajmniej jednego z kryteriów określonych w pkt a-d;   1. nieakceptowane działania niepożądane lub nadwrażliwość na anakinrę; 2. stwierdzenie nieskuteczności leczenia; 3. ciężka niewydolnością nerek (klirens kreatyniny < 30 ml/min.) - jeżeli jest to uzasadnione klinicznie w opinii Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego; 4. rezygnacja pacjenta z leczenia lub brak współpracy z pacjentem. | 1. **Dawkowanie**   Dawkę anakinry należy dostosować indywidualnie dla danego pacjenta zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    1. **Badania obowiązkowe**       1. OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA), prokalcytonia, ferrytyna;       2. morfologia krwi pełna z rozmazem;       3. układ krzepnięcia: APTT, INR, D-dimery, fibrynogen;       4. próby wątrobowe: AlAT, AspAT,GGTP;       5. kreatynina, mocznik w surowicy, klirens kreatyniny;       6. albuminy, proteinogram;       7. ocena ciśnienia tętniczego;       8. badanie ogólne moczu;       9. badania serologiczne w kierunku zakażeń HBV, HCV;       10. RTG klatki piersiowej;       11. USG jamy brzusznej.    2. **Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego**       1. konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu;       2. konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym (USG OUN lub MRI OUN);       3. badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka);       4. ocena kardiologiczna lub ocena kardiologiczna z ECHO serca;       5. konsultacja stomatologiczna;       6. DZM na białko. 2. **Monitorowanie leczenia**   Monitorowanie terapii należy przeprowadzać co 3-6 miesięcy (zależnie od wieku pacjenta, jego stanu klinicznego i odpowiedzi na leczenie).   * 1. **Badania obowiązkowe**   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.   * + 1. OB, CRP, surowiczy amyloid (SAA);     2. morfologia krwi pełna z rozmazem;     3. układ krzepnięcia: APTT, INR, D-dimery, fibrynogen;     4. próby wątrobowe: AlAT, AspAT, GGTP;     5. kreatynina, mocznik w surowicy, klirens kreatyniny;     6. badanie ogólne moczu, białko i mikroalbuminuria w moczu;     7. ocena ciśnienia tętniczego.   1. **Badania opcjonalne, w zależności od wskazań klinicznych lub zgodnie z zaleceniami Zespołu Koordynacyjnego lub lekarza prowadzącego.**   Badania kontrolne wymienione w punktach 8-10 należy przeprowadzać nie rzadziej niż raz na 12 miesięcy w zależności od stwierdzanych u pacjenta objawów klinicznych oraz nieprawidłowości w badaniach dodatkowych stwierdzonych w trakcie kwalifikacji do leczenia.   * + 1. konsultacja laryngologiczna lub konsultacja laryngologiczna z badaniem słuchu;     2. konsultacja neurologiczna lub konsultacja neurologiczna z badaniem obrazowym (USG OUN lub MRI OUN);     3. badanie okulistyczne (odcinek przedni i dno oka).  1. **Monitorowanie programu** 2. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia; 3. 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; 4. 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. |