**Załącznik nr 9**

**Ogólne warunki umowy**

**U M O W A nr ..................**

**na realizację Narodowego Programu Zwalczania Chorób Nowotworowych**

**zawarta dnia ................................ w Warszawie**

pomiędzy:

**Skarbem Państwa – Ministrem Zdrowia,**

reprezentowanym przez: **[imię i nazwisko, pełniona funkcja, odwołanie do pełnomocnictwa],** działającym na podstawie pełnomocnictwa, którego kopia stanowi załącznik nr 7 do umowy,

zwanym dalej „Zleceniodawcą”,

a

**[nazwa i adres jednostki]**

zarejestrowanym w Krajowym Rejestrze Sądowym – rejestrze stowarzyszeń, innych organizacji społecznych i zawodowych, fundacji oraz samodzielnych publicznych zakładów opieki zdrowotnej / rejestrze przedsiębiorców pod nr [\*\*\*] prowadzonym przez Sąd Rejonowy w [\*\*\*], [\*\*\*] Wydział Gospodarczy Krajowego Rejestru Sądowego, oraz zarejestrowanym w rejestrze podmiotów wykonujących działalność leczniczą pod nr [\*\*\*] prowadzonym przez [\*\*\*]

reprezentowanym przez:

**[imię i nazwisko] – [pełniona funkcja],**

zwanym dalej „Zleceniobiorcą”, który oświadcza, że dane w tych rejestrach są aktualne.

Odpis z KRS stanowi załącznik nr 8 do umowy.

Na podstawie:

**(wykładnia dla instytutów badawczych)**

1/ programu wieloletniego pn. „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych”, zadanie pn. „**Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe – Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”**, finansowanego z części 46 – Zdrowie, działu 851 – Ochrona Zdrowia, rozdziału 85149 – Programy polityki zdrowotnej,

2/ uchwały nr 208 Rady Ministrów z dnia 3 listopada 2015 r. w sprawie ustanowienia programu wieloletniego na lata 2016–2024 pod nazwą „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych” (M.P. poz. 1165, z późn. zm.),

3/ art. 3 ustawy z dnia 30 kwietnia 2010 r. o instytutach badawczych (Dz. U. z 2017 r. poz. 1158, z późn. zm.),

4/ art. 4 ust. 3 pkt 4 w związku z art. 114 ust. 1 pkt 6 i art. 115 ust. 1 pkt 1 ustawy z dnia 15 kwietnia 2011 r. o działalności leczniczej (Dz. U. z 2018 r. poz. 160, z późn. zm.),

**Albo (wykładnia dla SPZOZ)**

1/ programu wieloletniego pn. „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych”, zadanie pn. **„Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe – Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”**, finansowanego z części 46 – Zdrowie, działu 851 – Ochrona Zdrowia, rozdziału 85149 – Programy polityki zdrowotnej,

2/ uchwały nr 208 Rady Ministrów z dnia 3 listopada 2015 r. w sprawie ustanowienia programu wieloletniego na lata 2016–2024 pod nazwą „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych” (M.P. poz. 1165, z późn. zm.),

3/ art. 55 ust. 1 pkt 4, art. 114 ust. 1 pkt 6 i art. 115 ust. 1 pkt 1 ustawy z dnia 15 kwietnia 2011 r. o działalności leczniczej (Dz. U. z 2018 r. poz. 160, z późn. zm.),

**Albo (wykładnia dla UM)**

1/ programu wieloletniego pn. „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych”, zadanie pn. „**Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe – Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”**, finansowanego z części 46 – Zdrowie, działu 851 – Ochrona Zdrowia, rozdziału 85149 – Programy polityki zdrowotnej,

2/ uchwały nr 208 Rady Ministrów z dnia 3 listopada 2015 r. w sprawie ustanowienia programu wieloletniego na lata 2016–2024 pod nazwą „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych” (M.P. poz. 1165, z późn. zm.),

3/ art. 94 ust. 6 w związku z art. 98 ust. 1 pkt 12 ustawy z dnia 27 lipca 2005 r. – Prawo o szkolnictwie wyższym (Dz. U. z 2017 r. poz. 2183, z późn. zm.),

**Albo (wykładnia dla NZOZ)**

1/ programu wieloletniego pn. „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych”, zadanie pn. **„Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe – Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”**, finansowanego z części 46 – Zdrowie, działu 851 – Ochrona Zdrowia, rozdziału 85149 – Programy polityki zdrowotnej,

2/ uchwały nr 208 Rady Ministrów z dnia 3 listopada 2015 r. w sprawie ustanowienia programu wieloletniego na lata 2016–2024 pod nazwą „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych” (M.P. poz. 1165, z późn. zm.),

oraz w wyniku dokonanego przez Zleceniodawcę wyboru oferty Zleceniobiorcy w postępowaniu konkursowym, przeprowadzonym na podstawie uchwały nr 208 Rady Ministrów z dnia 3 listopada 2015 r. w sprawie ustanowienia programu wieloletniego na lata 2016–2024 pod nazwą „Narodowy Program Zwalczania Chorób Nowotworowych” (M.P. poz. 1165, z późn. zm.).

Strony zawierają umowę o następującej treści:

§ 1.

1. Zleceniodawca zleca a Zleceniobiorca zobowiązuje się do realizacji zatwierdzonego przez Zleceniodawcę zadania pn. **„Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”**, w ramach „Narodowego Programu Zwalczania Chorób Nowotworowych”.
2. Zleceniobiorca zobowiązuje się wykonać w czasie trwania umowy zadania, których szczegółowy wykaz wraz z kosztorysem zawiera **Załącznik nr 1a, Załącznik nr 1b,** **Załącznik nr 1c i Załącznik nr 1d** zaś szczegółowy opis sposobu realizacji zadań określa **Załącznik nr 1e**.
3. Zadania, o których mowa w ust. 2, realizowane będą w kwartalnych cyklach rozliczeniowych.
4. Zleceniobiorca zobowiązuje się do bieżącego informowania Zleceniodawcy o wszelkich zaistniałych, lub mogących zaistnieć, sytuacjach, które mogłyby skutkować zagrożeniem realizacji umowy wraz z przedstawieniem propozycji ich rozwiązania, w terminie nie późniejszym niż 7 dni od dnia ich ujawnienia

§ 2.

1. Na realizację zadań, o których mowa w § 1 ust. 2, Zleceniodawca przekaże Zleceniobiorcy środki publiczne w kwocie nieprzekraczającej **[\*\*\*] zł** (słownie: *[\*\*\*] złotych*), z tym, że kwota w wysokości:
2. **[\*\*\*] zł** do wydatkowania w okresie od dnia .... 2018 r. do dnia 31 grudnia 2018 r.,
3. **[\*\*\*] zł** do wydatkowania w okresie od dnia 1 stycznia 2019 r. do dnia 31 grudnia 2019 r.,
4. **[\*\*\*] zł** do wydatkowania w okresie od dnia 1 stycznia 2020 r. do dnia 31 grudnia 2020 r.
5. **[\*\*\*] zł** do wydatkowania w okresie od dnia 1 stycznia 2021 r. do dnia 31 grudnia 2021 r.
6. Środki publiczne, o których mowa w ust. 1, Zleceniobiorca przeznaczy wyłącznie na sfinansowanie zadań z tytułu realizacji umowy i niedopuszczalne jest przeznaczenie tych środków na inny cel. Zleceniobiorca wykorzysta środki finansowe w terminie nie dłuższym niż do dnia:

a) 31 grudnia 2018 r. – w przypadku środków, o których mowa w ust. 1 lit. a,

b) 31 grudnia 2019 r. – w przypadku środków, o których mowa w ust. 1 lit. b,

c) 31 grudnia 2020 r. – w przypadku środków, o których mowa w ust. 1 lit. c,

d) 31 grudnia 2021 r. – w przypadku środków, o których mowa w ust. 1 lit. d.

1. Zleceniobiorca nie może, bez pisemnej zgody Zleceniodawcy, zbywać lub obciążać przysługujących mu z tytułu niniejszej umowy wierzytelności, ani dokonywać innych czynności, mających na celu lub prowadzących do zmiany wynikających z umowy praw i obowiązków po stronie wierzyciela. Zleceniobiorca zastrzeże w umowach zawieranych podczas realizacji niniejszej umowy zakaz zbywania wierzytelności w takim samym zakresie, w jakim obowiązuje on jego samego.
2. Zleceniobiorca złoży w siedzibie Zleceniodawcy w czasie obowiązywania umowy:
3. faktury za dany kwartał,
4. rozliczenie (kwartalne) stanowiące podstawę przekazania środków finansowych sporządzone według wzoru stanowiącego **Załącznik nr 2** do umowy,
5. kwartalne sprawozdanie merytoryczne z realizacji zadania, sporządzone według wzoru stanowiącego **Załącznik nr 3** do umowy,

w terminie **do 10 dnia pierwszego miesiąca następnego kwartału za kwartał poprzedni**, z tym że:

- za IV kwartał 2018 r. w terminie do dnia **30 listopada 2018 r.,**

- za IV kwartał 2019 r. w terminie do dnia **30 listopada 2019 r.,**

- za IV kwartał 2020 r. w terminie do dnia **30 listopada 2020 r.,**

- za IV kwartał 2021 r. w terminie do dnia **30 listopada 2021 r.,**

z zastrzeżeniem ust. 5.

1. Dokumenty, o których mowa w ust. 4:
2. za IV kwartał 2018 r. powinny uwzględniać również zadania, które są zaplanowane do wykonania w okresie do dnia **31 grudnia 2018 r.**, z uwzględnieniem **maksymalnej kwoty** jaka zostanie wykorzystana w tym okresie,
3. za IV kwartał 2019 r. powinny uwzględniać również zadania, które są zaplanowane do wykonania w okresie do dnia **31 grudnia 2019 r.**, z uwzględnieniem **maksymalnej kwoty** jaka zostanie wykorzystana w tym okresie,
4. za IV kwartał 2020 r. powinny uwzględniać również zadania, które są zaplanowane do wykonania w okresie do dnia **31 grudnia 2020 r.**, z uwzględnieniem **maksymalnej kwoty** jaka zostanie wykorzystana w tym okresie,
5. za IV kwartał 2021 r. powinny uwzględniać również zadania, które są zaplanowane do wykonania w okresie do dnia **31 grudnia 2021 r.**, z uwzględnieniem **maksymalnej kwoty** jaka zostanie wykorzystana w tym okresie.
6. Zleceniodawca będzie przekazywał Zleceniobiorcy środki publiczne z tytułu realizacji umowy, w łącznej kwocie nieprzekraczającej wysokości, o której mowa w ust. 1, w terminie 14 dni od dnia zatwierdzenia pod względem merytorycznym i finansowym przez Zleceniodawcę dokumentów, o których mowa w ust. 4 lit. a.
7. Warunkiem przekazania środków publicznych jest prawidłowe wykonanie zadań, o których mowa w § 1 ust. 2, potwierdzone złożeniem przez Zleceniobiorcę prawidłowo sporządzonych i zgodnych ze stanem faktycznym rozliczeń i faktur oraz sprawozdań merytorycznych z realizacji zadania, z zastrzeżeniem ust. 5.
8. Środki publiczne będą przekazywane Zleceniobiorcy na jego rachunek bankowy:

|  |  |
| --- | --- |
| **……………………………………**  **Nazwa Zleceniobiorcy**  **……………………………………**  **Nazwa banku**  **………………………………….**  **Numer rachunku bankowego** | **……………………………………….**  **podpis i pieczęć kierownika jednostki**  **w rozumieniu art. 3 ust. 1 pkt 6**  **ustawy z dnia 29 września 1994 r. o rachunkowości**  **(Dz. U. z 2018 r. poz. 395, z późn.zm.), lub Głównego Księgowego** |

Za dzień zapłaty uważa się dzień obciążenia rachunku bankowego Zleceniodawcy.

1. O zmianach numeru rachunku bankowego, o którym mowa w ust. 8, na który mają być przekazywane środki publiczne z tytułu realizacji niniejszej umowy, Zleceniobiorca jest zobowiązany niezwłocznie poinformować Zleceniodawcę na piśmie. Zmiana rachunku bankowego nie stanowi zmiany umowy i nie wymaga sporządzenia odrębnego aneksu.
2. Jeżeli Zleceniobiorca realizował zadania, o których mowa w § 1 ust. 2, przed dniem zawarcia niniejszej umowy, dokumenty, o których mowa w ust. 4, Zleceniobiorca złoży Zleceniodawcy w terminie do dnia **.................... 2018 r.**
3. Dokumenty, o których mowa w ust. 4, Zleceniobiorca będzie sporządzał podając siedzibę Zleceniodawcy: „Ministerstwo Zdrowia, ul. Miodowa 15, 00-952 Warszawa oraz nr NIP – 525-19-18-554” i będzie je przesyłał na adres: „Ministerstwo Zdrowia, Departament Polityki Zdrowotnej, ul. Miodowa 15, 00-952 Warszawa”.
4. Zleceniodawca upoważnia Zleceniobiorcę do wystawiania faktur VAT bez podpisu osoby upoważnionej do ich odbioru.
5. Podsumowanie merytoryczno-finansowe z realizacji umowy, sporządzone według wzoru stanowiącego **Załącznik nr 4** do umowy, Zleceniobiorca przekaże Zleceniodawcy:

a) w terminie do dnia 15 stycznia 2019 r., za rok 2018,

b) w terminie do dnia 15 stycznia 2020 r., za rok 2019,

c) w terminie do dnia 15 stycznia 2021 r., za rok 2020,

d) w terminie do dnia 15 stycznia 2022 r., za rok 2021,

* na adres wskazany w ust. 11, z zastrzeżeniem ust. 15.

1. Roczne sprawozdanie merytoryczne z realizacji umowy, sporządzone według wzoru stanowiącego **Załącznik nr 5** do umowy Zleceniobiorca zobowiązuje się złożyć Zleceniodawcy:
2. w terminie do dnia **15 stycznia 2019 r.**, za rok 2018,
3. w terminie do dnia **15 stycznia 2020 r.**, za rok 2019,
4. w terminie do dnia **15 stycznia 2021 r.**, za rok 2020,
5. w terminie do dnia **15 stycznia 2022 r.**, za rok 2021,

* na adres wskazany w ust. 11, z zastrzeżeniem ust. 15.

1. W razie wcześniejszego rozwiązania bądź wygaśnięcia umowy, Zleceniobiorca zobowiązany jest złożyć podsumowanie merytoryczno-finansowe, o którym mowa w ust. 13, oraz roczne sprawozdanie merytoryczne, o którym mowa w ust. 14, w terminie do 15 dnia następnego miesiąca po jej rozwiązaniu bądź wygaśnięciu.
2. Zleceniobiorca zobowiązany jest do prowadzenia odrębnej ewidencji księgowej dla zadań realizowanych w ramach umowy.
3. W przypadku niewykorzystania przekazanych środków w trakcie obowiązywania umowy, Zleceniobiorca zwróci te środki Zleceniodawcy w terminie:
4. do dnia 15 stycznia 2019 r. w przypadku niewykorzystania środków przekazanych do wydatkowania do dnia 31 grudnia 2018 r.,
5. do dnia 15 stycznia 2020 r. w przypadku niewykorzystania środków przekazanych do wydatkowania do dnia 31 grudnia 2019 r.,
6. do dnia 15 stycznia 2021 r. w przypadku niewykorzystania środków przekazanych do wydatkowania do dnia 31 grudnia 2020 r.,
7. do dnia 15 stycznia 2022 r. w przypadku niewykorzystania środków przekazanych do wydatkowania do dnia 31 grudnia 2021 r.
8. W przypadku niedotrzymania terminów, o których mowa w ust. 17, Zleceniobiorca zobowiązany jest do zwrotu niewykorzystanych środków wraz z odsetkami ustawowymi za opóźnienie, za okres od dnia 16 stycznia danego roku budżetowego do dnia wpływu na rachunek bankowy wskazany przez Zleceniodawcę.
9. W przypadku stwierdzenia przez Zleceniodawcę wykorzystania środków publicznych niezgodnie z przeznaczeniem, tj. innego niż określone w umowie, Zleceniobiorca zwróci Zleceniodawcy wydatkowaną niezgodnie z przeznaczeniem kwotę w terminie 7 dni od dnia doręczenia wezwania do jej zwrotu wraz z odsetkami jak dla zaległości podatkowych. Zwracane środki Zleceniobiorca przekaże przelewem na rachunek wskazany przez Zleceniodawcę w wezwaniu, wraz z odsetkami naliczanymi od dnia przekazania środków budżetowych na ten cel.
10. Na żądanie Zleceniodawcy, Zleceniobiorca zobowiązuje się, w każdym czasie, w tym również po rozwiązaniu albo wygaśnięciu umowy, udzielać wszelkich dodatkowych informacji i przedkładać dokumenty niezbędne do realizacji lub rozliczenia umowy, w tym stanowiące udokumentowanie poniesionych kosztów, jednak nie dłużej niż w terminie 5 lat od złożenia przez Zleceniobiorcę podsumowania merytoryczno-finansowego z realizacji umowy.
11. O terminowym przedłożeniu przez Zleceniobiorcę dokumentów, o których mowa w ust. 4, 13 i 14, decyduje data wpływu do Ministerstwa Zdrowia.

§ 3.

1. Zleceniobiorca może, za pisemną zgodą Zleceniodawcy, zlecać realizację poszczególnych zadań, określonych w Załączniku nr 1a, 1b, 1c i Załączniku 1d do umowy, osobom trzecim (podwykonawcom).
2. W celu uzyskania zgody, o której mowa w ust. 1, Zleceniobiorca poinformuje Zleceniodawcę w terminie 14 dni przed rozpoczęciem realizacji zadania o:
3. warunkach zlecenia realizacji zadania osobom trzecim,
4. trybie wyboru osób trzecich do realizacji zadania.
5. Zleceniobiorca ponosi pełną odpowiedzialność za wykonanie umowy, w tym także za działania osób trzecich, którym zlecono realizację zadań.
6. Zapłata podwykonawcy za zrealizowane zadania powinna nastąpić:

a) do dnia 31 grudnia 2018 r. – w przypadku zadań zrealizowanych w 2018 r.,

b) do dnia 31 grudnia 2019 r. – w przypadku zadań zrealizowanych w 2019 r.

c) do dnia 31 grudnia 2020 r. – w przypadku zadań zrealizowanych w 2020 r.

d) do dnia 31 grudnia 2021 r. – w przypadku zadań zrealizowanych w 2021 r.

§ 4.

1. Zleceniobiorca zobowiązany jest wykonywać czynności będące przedmiotem umowy z należytą starannością.
2. W przypadku stwierdzenia nieprawidłowości w wykonaniu umowy, w tym niewykonania lub nienależytego wykonania umowy, Zleceniodawca może zalecić ich usunięcie w wyznaczonym terminie.
3. W razie rażących uchybień lub niezastosowania się do zaleceń, Zleceniodawca może rozwiązać pisemnie umowę bez wypowiedzenia.

§ 5.

1. W sytuacji niewykonania umowy, Zleceniodawca jest uprawniony do dochodzenia od Zleceniobiorcy kary umownej w wysokości 10% łącznej kwoty środków publicznych, o której mowa w § 2 ust. 1.
2. W sytuacji nienależytego wykonania umowy, innych niż określone w ust. 3 – 5, Zleceniodawca jest uprawniony do dochodzenia od Zleceniobiorcy kary umownej w  wysokości 7% łącznej kwoty środków publicznych, której mowa w § 2 ust. 1.
3. W sytuacji, w której mowa w § 4 ust. 3, tj. w przypadku rażących uchybień lub niezastosowania się do zaleceń Zleceniodawcy, Zleceniodawca jest uprawniony do dochodzenia od Zleceniobiorcy kary umownej w wysokości 15% łącznej kwoty środków publicznych, której mowa w § 2 ust. 1.
4. W przypadku nieterminowego przedłożenia dokumentów, o których mowa w § 2 ust. 4, 13, 14 i 15, Zleceniodawca jest uprawniony do dochodzenia od Zleceniobiorcy kary umownej w wysokości 0,01% kwoty środków publicznych, której mowa w § 2 ust 1, za każdy dzień opóźnienia.
5. W przypadku, o którym mowa w § 2 ust. 19, Zleceniodawca jest uprawniony do dochodzenia od Zleceniobiorcy kary umownej w wysokości 10% łącznej kwoty środków wykorzystanych niezgodnie z przeznaczeniem.
6. Zleceniodawca wezwie pisemnie Zleceniobiorcę do zapłaty kary umownej. Kary umowne Zleceniobiorca przekaże w wyznaczonym terminie przelewem na rachunek bankowy wskazany przez Zleceniodawcę.
7. W przypadku gdy środki pieniężne nie zostały jeszcze przekazane Zleceniobiorcy, Zleceniodawca zastrzega sobie prawo potrącenia kary umownej z należności Zleceniobiorcy.
8. Zleceniodawca zastrzega sobie prawo dochodzenia odszkodowania przewyższającego wysokość zastrzeżonych kar umownych.

§ 6.

1. Zleceniodawca oraz Zleceniobiorca postanawiają, iż w okresie trwania umowy oraz po jej wygaśnięciu albo rozwiązaniu, jednak nie później niż w terminie 5 lat od wygaśnięcia lub rozwiązania umowy, Zleceniodawca lub osoba przez niego upoważniona może przeprowadzić u Zleceniobiorcy kontrolę, w trybie i na zasadach przewidzianych przepisami ustawy z dnia 15 lipca 2011 r. o kontroli w administracji rządowej (Dz. U. poz. 1092), w szczególności w zakresie:
2. zgodności realizowanych zadań z zadaniami, o których mowa w § 1, oraz oceny prawidłowości i staranności ich wykonania,
3. celowości i gospodarności w wykorzystaniu środków publicznych otrzymanych na realizację zadań,
4. rodzaju i sposobie prowadzenia dokumentacji, określonej w odrębnych przepisach oraz w niniejszej umowie,
5. stanu realizacji umowy,
6. terminowości rozliczenia przez Zleceniobiorcę realizacji umowy,
7. oceny prawidłowości dokonywania rozliczeń merytorycznych i finansowych umowy.
8. W przypadku wykrycia nieprawidłowości w realizacji umowy podczas kontroli, o której mowa w ust. 1, Zleceniobiorcy przysługuje prawo nałożenia sankcji, o których mowa w § 5.

§ 7.

1. Umowa wygasa:
2. z upływem terminu, na który została zawarta,
3. z upływem 7 dni od dnia powzięcia informacji przez Zleceniodawcę lub Zleceniobiorcę o wystąpieniu okoliczności uniemożliwiających wykonanie umowy, za które Strony nie ponoszą odpowiedzialności, a których powstania Strony nie mogły przewidzieć w chwili zawarcia umowy.
4. W przypadku, o którym mowa w ust. 1 lit. b, Strona która nie ma możliwości wykonania umowy niezwłocznie zawiadamia pisemnie o tym fakcie drugą Stronę.

§ 8.

1. Umowa może być rozwiązana na piśmie przez każdą ze Stron z zachowaniem 30 dniowego okresu wypowiedzenia, wyłącznie z przyczyn, których żadna ze Stron nie przewidziała w chwili zawarcia umowy, a które uniemożliwiają prawidłową realizację umowy.
2. Zleceniodawca może rozwiązać umowę na piśmie bez wypowiedzenia ze skutkiem natychmiastowym w sytuacjach, o których mowa w § 2 ust. 19 oraz § 4 ust. 3, a także w sytuacjach nieprzestrzegania § 2 ust. 2 i 3, w terminie 60 dni od dnia powzięcia informacji o nieprzestrzeganiu przez Zleceniobiorcę warunków umowy.
3. Umowa może być rozwiązana na piśmie w każdym czasie za zgodną wolą obu Stron.

§ 9.

1. Zmiana postanowień umowy może nastąpić wyłącznie za zgodą obu Stron, w formie pisemnego aneksu do umowy, pod rygorem nieważności, z zastrzeżeniem § 2 ust. 9.
2. W przypadku podjęcia decyzji przez Ministra Finansów lub Ministra Zdrowia w zakresie blokowania planowanych wydatków budżetu państwa w części 46 – Zdrowie, Strony dokonają zmiany w treści umowy i dostosują umowę do podjętej decyzji lub nastąpi rozwiązanie umowy.

§ 10.

Ewentualne spory mogące wyniknąć między Stronami w związku z realizacją niniejszej umowy będą rozpatrywane przez sąd powszechny właściwy miejscowo dla siedziby Zleceniodawcy.

§ 11.

W sprawach nieuregulowanych umową mają zastosowanie przepisy prawa powszechnie obowiązującego, a w szczególności:

1. ustawa z dnia 23 kwietnia 1964 r. – Kodeks cywilny (Dz. U. z 2017 r. poz. 459, z późn. zm.),
2. ustawa z dnia 15 kwietnia 2011 r. o działalności leczniczej (Dz. U. z 2018 r. poz. 160, z późn. zm.),
3. ustawa z dnia 27 sierpnia 2009 r. o finansach publicznych (Dz. U. z 2017 r. poz. 2077),
4. ustawa z dnia 17 grudnia 2004 r. o odpowiedzialności za naruszenie dyscypliny finansów publicznych (Dz. U. z 2017 r. poz. 1311),
5. ustawa z dnia 29 stycznia 2004 r. - Prawo zamówień publicznych (Dz. U. z 2017 r. poz. 1579),
6. ustawa z dnia 15 lipca 2011 r. o kontroli w administracji rządowej (Dz. U. poz. 1092).

§ 12.

Umowa zostaje zawarta do dnia 31 grudnia 2021 r., z mocą obowiązującą od dnia …………. 2018 r., z zastrzeżeniem postanowień umownych wykraczających poza tę datę.

§ 13.

1. Umowę sporządzono w 4 jednobrzmiących egzemplarzach, po dwa dla każdej ze Stron.
2. Poniższe załączniki stanowią integralną część umowy:
3. Załącznik nr 1a – Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2018 r.,
4. Załącznik nr 1b – Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2019 r.,
5. Załącznik nr 1c – Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2020 r.,
6. Załącznik nr 1d – Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2021 r.,
7. Załącznik nr 1e – Szczegółowy opis sposobu realizacji zadań,
8. Załącznik nr 2 – Rozliczenie stanowiące podstawę przekazania środków publicznych,
9. Załącznik nr 3 – Kwartalne sprawozdanie merytoryczne,
10. Załącznik nr 4 – Podsumowanie merytoryczno-finansowe z realizacji umowy w ... roku,
11. Załącznik nr 5 – Roczne sprawozdanie merytoryczne,
12. Załącznik nr 6 – deklaracja świadomej zgody pacjenta,
13. Załącznik nr 7 - pełnomocnictwo,
14. Załącznik nr 8 - Odpis z KRS.

**ZLECENIODAWCA**

**……………………………**

**(podpis , pieczęć)**

**ZLECENIOBIORCA**

**……………………………**

**(podpis , pieczęć)**

Załącznik nr 1a

**Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2018 r.**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Lp.** |  |  | **Zakres świadczeń** | **Liczba badań** | **Cena jednostkowa (w zł)** | **Koszt (w zł)** [Wg klasyfikacji budżetowej § 4280]\* |
|
| 1. | **Wprowadzenie rodziny do rejestru wysokiego ryzyka** | **Koszty wprowadzenia rodziny do rejestru** | zidentyfikowanie jednej osoby z rodziny wysokiego ryzyka, opis obciążenia i wprowadzenie do rejestru; koszt koordynacji działań |  |  |  |
| wizyta lekarska z wydaniem wyniku konsultacji genetycznej oraz edukacją pacjenta |  |  |  |
| **Badanie wstępne/przesiewowe w kierunku zespołu Lyncha** |  | ocena ekspresji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2,* w tkance nowo (w ciągu roku od diagnozy) rozpoznanych raków jelita grubego u pacjentów przed 60 rokiem życia |  |  |  |
| 2. | **Badania molekularne** | **Koszty badań molekularnych** | koszt wykrycia jednego nosiciela/ki *APC* i/lub *MLH1, MSH2, MSH6,PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM* i *MUTYH,*; zawiera całkowity koszt badań (w tym takich jak: molekularne, immunohistochemiczne czy niestabilność mikrosatelitarna) |  |  |  |
| 3. | **Objęcie opieką pacjentów z rodzin wysokiego ryzyka** | **Koszty opieki nad jednym pacjentem** | coroczna konsultacja lekarska, skierowanie do badań; koszt koordynacji opieki |  |  |  |
| kolonoskopia z ewentualnym znieczuleniem u osób nie objętych programem NFZ\* |  |  |  |
| USG ginekologiczne |  |  |  |
| oznaczenie stężenia CA 125 w surowicy krwi |  |  |  |
| dodatkowa wizyta konsultacyjna |  |  |  |
| **RAZEM:** | | | | | | **....... zł** |

\*§ 4280 - Zakup usług zdrowotnych.

Załącznik nr 1b

**Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2019 r.**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Lp.** |  |  | **Zakres świadczeń** | **Liczba badań** | **Cena jednostkowa (w zł)** | **Koszt (w zł)** [Wg klasyfikacji budżetowej § 4280]\* |
|
| 1. | **Wprowadzenie rodziny do rejestru wysokiego ryzyka** | **Koszty wprowadzenia rodziny do rejestru** | zidentyfikowanie jednej osoby z rodziny wysokiego ryzyka, opis obciążenia i wprowadzenie do rejestru; koszt koordynacji działań |  |  |  |
| wizyta lekarska z wydaniem wyniku konsultacji genetycznej oraz edukacją pacjenta |  |  |  |
| **Badanie wstępne/przesiewowe w kierunku zespołu Lyncha** |  | ocena ekspresji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2,* w tkance nowo (w ciągu roku od diagnozy) rozpoznanych raków jelita grubego u pacjentów przed 60 rokiem życia |  |  |  |
| 2. | **Badania molekularne** | **Koszty badań molekularnych** | koszt wykrycia jednego nosiciela/ki *APC* i/lub *MLH1, MSH2, MSH6,PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM* i *MUTYH,*; zawiera całkowity koszt badań (w tym takich jak: molekularne, immunohistochemiczne czy niestabilność mikrosatelitarna) |  |  |  |
| 3. | **Objęcie opieką pacjentów z rodzin wysokiego ryzyka** | **Koszty opieki nad jednym pacjentem** | coroczna konsultacja lekarska, skierowanie do badań; koszt koordynacji opieki |  |  |  |
| kolonoskopia z ewentualnym znieczuleniem u osób nie objętych programem NFZ\* |  |  |  |
| USG ginekologiczne |  |  |  |
| oznaczenie stężenia CA 125 w surowicy krwi |  |  |  |
| dodatkowa wizyta konsultacyjna |  |  |  |
| **RAZEM:** | | | | | | **....... zł** |

\*§ 4280 - Zakup usług zdrowotnych.

Załącznik nr 1c

**Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2020 r.**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Lp.** |  |  | **Zakres świadczeń** | **Liczba badań** | **Cena jednostkowa (w zł)** | **Koszt (w zł)** [Wg klasyfikacji budżetowej § 4280]\* |
|
| 1. | **Wprowadzenie rodziny do rejestru wysokiego ryzyka** | **Koszty wprowadzenia rodziny do rejestru** | zidentyfikowanie jednej osoby z rodziny wysokiego ryzyka, opis obciążenia i wprowadzenie do rejestru; koszt koordynacji działań |  |  |  |
| wizyta lekarska z wydaniem wyniku konsultacji genetycznej oraz edukacją pacjenta |  |  |  |
| **Badanie wstępne/przesiewowe w kierunku zespołu Lyncha** |  | ocena ekspresji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2,* w tkance nowo (w ciągu roku od diagnozy) rozpoznanych raków jelita grubego u pacjentów przed 60 rokiem życia |  |  |  |
| 2. | **Badania molekularne** | **Koszty badań molekularnych** | koszt wykrycia jednego nosiciela/ki *APC* i/lub *MLH1, MSH2, MSH6,PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM* i *MUTYH,*; zawiera całkowity koszt badań (w tym takich jak: molekularne, immunohistochemiczne czy niestabilność mikrosatelitarna) |  |  |  |
| 3. | **Objęcie opieką pacjentów z rodzin wysokiego ryzyka** | **Koszty opieki nad jednym pacjentem** | coroczna konsultacja lekarska, skierowanie do badań; koszt koordynacji opieki |  |  |  |
| kolonoskopia z ewentualnym znieczuleniem u osób nie objętych programem NFZ\* |  |  |  |
| USG ginekologiczne |  |  |  |
| oznaczenie stężenia CA 125 w surowicy krwi |  |  |  |
| dodatkowa wizyta konsultacyjna |  |  |  |
| **RAZEM:** | | | | | | **....... zł** |

\*§ 4280 - Zakup usług zdrowotnych.

Załącznik nr 1d

**Wykaz zadań wraz z kosztorysem na 2021 r.**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Lp.** |  |  | **Zakres świadczeń** | **Liczba badań** | **Cena jednostkowa (w zł)** | **Koszt (w zł)** [Wg klasyfikacji budżetowej § 4280]\* |
|
| 1. | **Wprowadzenie rodziny do rejestru wysokiego ryzyka** | **Koszty wprowadzenia rodziny do rejestru** | zidentyfikowanie jednej osoby z rodziny wysokiego ryzyka, opis obciążenia i wprowadzenie do rejestru; koszt koordynacji działań |  |  |  |
| wizyta lekarska z wydaniem wyniku konsultacji genetycznej oraz edukacją pacjenta |  |  |  |
| **Badanie wstępne/przesiewowe w kierunku zespołu Lyncha** |  | ocena ekspresji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2,* w tkance nowo (w ciągu roku od diagnozy) rozpoznanych raków jelita grubego u pacjentów przed 60 rokiem życia |  |  |  |
| 2. | **Badania molekularne** | **Koszty badań molekularnych** | koszt wykrycia jednego nosiciela/ki *APC* i/lub *MLH1, MSH2, MSH6,PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM* i *MUTYH,*; zawiera całkowity koszt badań (w tym takich jak: molekularne, immunohistochemiczne czy niestabilność mikrosatelitarna) |  |  |  |
| 3. | **Objęcie opieką pacjentów z rodzin wysokiego ryzyka** | **Koszty opieki nad jednym pacjentem** | coroczna konsultacja lekarska, skierowanie do badań; koszt koordynacji opieki |  |  |  |
| kolonoskopia z ewentualnym znieczuleniem u osób nie objętych programem NFZ\* |  |  |  |
| USG ginekologiczne |  |  |  |
| oznaczenie stężenia CA 125 w surowicy krwi |  |  |  |
| dodatkowa wizyta konsultacyjna |  |  |  |
| **RAZEM:** | | | | | | **....... zł** |

\*§ 4280 - Zakup usług zdrowotnych.

Załącznik nr 1e

**Szczegółowy opis sposobu realizacji zadań**

**Celem zadania** jest przede wszystkim zidentyfikowanie i zapewnienie opieki odpowiadającej obecnym standardom - rodzinom z dziedzicznymi zespołami predyspozycji do nowotworów złośliwych, w których dominuje predyspozycja do rozwoju raka jelita grubego z zespołem gruczolakowatej polipowatości rodzinnej (FAP, ang. Familial Adenomatous Polyposis), zespołem Lyncha, Peutza Jeghersa (PJS, ang. Peutza Jeghers Syndrome), polipowatości młodzieńczej (JPS, ang. juvenile polyposis syndrome) oraz zespołem polipowatości recesywnej uwarunkowanym mutacjami w genie *MUTYH.*

Opieka nad tymi rodzinami umożliwia w dłuższej perspektywie wydłużenie przeżyć nosicieli mutacji genu *APC* o 10-12 lat oraz zapewnienie długich przeżyć nosicielom mutacji genów *MLH1, MSH2,* *MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM* i *MUTYH*. Wdrożenie programu opieki powinno umożliwić znaczne zwiększenie odsetka wczesnych rozpoznań nowotworów i wyleczeń.

**Opis:**

* Zidentyfikowanie, na podstawie ankiet osób zdrowych i/lub dokładnych wywiadów rodzinnych, osób z rodzin, w których występuje wysokie ryzyko zachorowania na raka jelita grubego, błony śluzowej trzonu macicy i inne towarzyszące nowotwory;
* rozpoznanie wśród tych rodzin występowania nosicielstwa mutacji genów najsilniejszych predyspozycji, tj. genów *APC/MLH1/MSH2/MSH6/PMS2 /STK11/SMAD4/BMPR1A/ MUTYH/EPCAM;*
* objęcie członków rodzin, w których występuje wysokie ryzyko zachorowania, programami opieki, obejmującymi okresowe badania kolonoskopowe, gastroskopowe, USG ginekologiczne, oznaczanie stężeń CA125 w surowicy krwi.
* Pacjentów do programu kwalifikuje lekarz poradni genetycznej na podstawie dokładnego wywiadu rodzinnego (dane o wszystkich krewnych I0 – wiek zachorowań i typ/umiejscowienie nowotworów wśród tych krewnych oraz dane krewnych, którzy nie zachorowali na nowotwory; wiek zachorowań i typ/umiejscowienie nowotworów u wszystkich krewnych II0 i ewentualnie dalszych stopni).

Ze względu na zróżnicowane doświadczenie poszczególnych ośrodków wykrywających mutacje w zespołach predyspozycji do nowotworów złośliwych, w których dominuje predyspozycja do rozwoju raka jelita grubego, stosowane są w nich różnorodne protokoły badań. W związku z powyższym, w celu zapewnienia maksymalnej efektywności medycznej i ekonomicznej programu a równocześnie nie wymuszania zmiany protokołów dotychczas stosowanych w ośrodkach, wprowadza się zasadę odpłatności jedynie za wykrycie nosicielstwa mutacji *APC, MLH1, MSH2, MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, MUTYH i EPCAM* .

W ramach programu finansowane są:

1. Wprowadzenie do rejestru - zidentyfikowanie osoby wysokiego ryzyka, pełny opis obciążenia rodzinnego oraz zebranie dodatkowej dokumentacji lekarskiej, a w przypadku zdrowych pacjentów, skierowanie do pierwszego badania kolonoskopowego, oraz (kobiety) na USG ginekologiczne i oznaczenie stężenia CA125 w surowicy krwi, koordynacja działań podczas identyfikacji nowych osób z grup wysokiego ryzyka. (w tym koszt pracy lekarza i personelu pomocniczego)
2. Wizyta lekarska z wydaniem wyniku konsultacji genetycznej oraz edukacja pacjenta.
3. Ocena ekspresji genów mutatorowych w rakach jelita grubego rozpoznanych u pacjentów poniżej 60 r.ż.
4. Koszt wykrycia nosiciela mutacji *APC, MLH1, MSH2, MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, MUTYH i EPCAM*
5. Wykrycie jednego nosiciela/ki *APC, MLH1, MSH2, MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, MUTYH i EPCAM* zawiera całkowity koszt badań (w tym takich jak: molekularne, immunohistochemiczne czy ocena niestabilności mikrosatelitarnej).

Dodatkowe koszty opieki nad pacjentką/pacjentem:

1. Coroczna konsultacja lekarska, skierowanie na badania, koordynacja opieki (w tym koszt pracy lekarza i personelu pomocniczego).
2. Kolonoskopia (w tym koszt znieczulenia).

Za kolonoskopię w znieczuleniu/sedacji uznaje się badanie w trakcie którego podawane są leki mające na celu zmniejszyć dyskomfort pacjenta związany z kolonoskopią (co najmniej jeden lek sedatywny i co najmniej jeden lek przeciwbólowy) a pacjent jest monitorowany przez dodatkową, przeszkoloną osobę (anestezjolog lub dodatkowy przeszkolony lekarz, lub pielęgniarka po odbyciu dodatkowego kursu z anestezjologii) z udziałem dodatkowego sprzętu monitorującego (co najmniej pulsoksymetr z funkcją monitorowania tętna i sfingomanometr).

Wykonania badania w znieczuleniu/sedacji zalecane jest osobom:

* po przebytych rozległych operacjach w obrębie jamy brzusznej, zwłaszcza operacjach ginekologicznych, w tym cięciach cesarskich i operacjach będących wynikiem powikłań medycznych,
* po niepełnych lub bardzo bolesnych badaniach endoskopowych jelita grubego w przeszłości,
* zgłaszającym administracji ośrodka duży lęk przed wykonaniem badania.

W koszcie znieczulenia należy uwzględnić koszt wykonania ewentualnych badań diagnostycznych, potrzebnych do wykonania badania kolonoskopowego w znieczuleniu.

1. USG ginekologiczne.
2. Oznaczenie stężenia CA125,
3. Dodatkowa wizyta konsultacyjna.

Dla rodzin z zespołem Peutza-Jeghersa dodatkowo zalecane jest:

1. USG i/lub mammografia i/lub MRI piersi.
2. Badanie jelita cienkiego (pasaż jelita cienkiego).
3. USG jamy brzusznej.

Badania dla rodzin z zespołem JPS finansowane są w ramach AOS ze środków NFZ.

Spośród wszystkich zachorowań na raka jelita grubego i odbytnicy rozpoznawanych co roku w Polsce, 10-15% zachorowań jest uwarunkowanych zwiększonym ryzykiem rodzinnym. Podobne uwarunkowania występują w około 150 spośród 3 500 corocznych zachorowań na raka błony śluzowej trzonu macicy. Co najmniej kilkakrotnie zwiększone ryzyko zachorowań na te nowotwory występuje w populacji obejmującej 50 000 – 100 000 osób w wieku od 20 do 70 lat, w tym około 10 000-15 000 osób należy do grupy najwyższego ryzyka zachorowań na nowotwory dziedziczne. Dziedziczne uwarunkowania występują szczególnie często w zachorowaniach na raki jelita grubego. Skutkiem nosicielstwa genów silnych predyspozycji do rozwoju tych nowotworów jest także wysokie ryzyko zachorowania na nowotwory złośliwe w niektórych innych umiejscowieniach, w tym na nowotwory trzonu macicy, jajników, jelita cienkiego, nerki, żołądka, trzustki, dróg moczowych i dróg żółciowych.

Rak jelita grubego u pacjentów z zespołem Lyncha ma odrębny przebieg kliniczny i charakteryzuje się odmienną wrażliwością na leczenie chemiczne w porównaniu do zachorowań sporadycznych na ten nowotwór. Stworzenie rejestru chorych na raka jelita grubego z zespołem Lyncha umożliwi wieloletnią obserwację tych pacjentów, analizę danych klinicznych, a w przyszłości modyfikację postępowania terapeutycznego u tych chorych.

**Opis działań**

Pacjentów do programu kwalifikuje lekarz poradni genetycznej na podstawie dokładnego wywiadu rodzinnego (dane o wszystkich krewnych I0 – wiek zachorowań i typ/umiejscowienie nowotworów wśród tych krewnych oraz dane krewnych, którzy nie zachorowali na nowotwory; wiek zachorowań i typ/umiejscowienie nowotworów u wszystkich krewnych II0 i ewentualnie dalszych stopni).

**Zespół rodzinnej gruczolakowatej polipowatości jelit (FAP)**

Podstawą rozpoznania jest obciążenie rodzinne i stwierdzenie licznych polipów w jelicie grubym oraz innych fenotypowych cech tego zespołu (kostniaki, polipy dwunastnicy itp). Badanie mutacji genu *APC* jest pomocne dla potwierdzenia/wykluczenia nosicielstwa a identyfikacja mutacji (obok historii obciążenia rodzinnego) jest potwierdzeniem rozpoznania klinicznego, oszacowania ryzyka i przybliżonego wieku zachorowania na raka jelita grubego oraz nowotwory w innych umiejscowieniach.

U krewnych I0 osób chorych, u których rozpoznano nosicielstwo mutacji genu *APC,* zaleca się wykonanie badania endoskopowego jelit (rektosigmoidoskopia) już na początku 2 dekady życia, ponieważ istnieje prawdopodobieństwo wykrycia raka jelita grubego nawet u młodych pacjentów.

Badanie nosicielstwa mutacji w genie *APC* jest uzasadnione u osób niepełnoletnich z rodzin z FAP lub dzieci z objawami FAP – *vide* wytyczne ESHG. Takie podejście umożliwia dzieciom z rodzin z FAP, u których wykluczono nosicielstwo mutacji markerowej, uniknięcie licznych niepotrzebnych inwazyjnych badań endoskopowych, natomiast potwierdzenie nosicielstwa mutacji markerowej przekłada się na lepsze przestrzeganie zasad nadzoru endoskopowego i dzięki temu zmniejsza się ryzyko raka we wczesnym wieku. Pełnoletnim osobom z rodzin, w których ustalono mutację markerową odpowiedzialną za FAP, u których w badaniach endoskopowych nie stwierdza się polipów, należy zaproponować badanie genetyczne, mające na celu wykluczenie nosicielstwa mutacji w obrębie genu *APC*. Jeśli u danego pacjenta nie stwierdza się markerowej dla danej rodziny mutacji w tym genie, może on zostać zwolniony z nadzoru endoskopowego i innych badań z programu opieki.

Zalecenia dotyczące opieki nad członkami rodzin, w których stwierdzono polipy w jelicie grubym lub wykryto mutację genu *APC*:

* Wykonywanie badań kolonoskopowych w odstępach co 18 miesięcy począwszy od 18 roku życia, a w rodzinach w których raki występują wcześnie należy zalecić wykonanie sigmoidoskopii od wieku o 10 lat niższego niż wiek zachorowania najmłodszej osoby w rodzinie lub od 12 r.ż.,
* Od momentu stwierdzenia polipów w jelicie grubym zaleca się wykonywanie gastroskopii w odstępach 12-36 miesięcy (pomocnicze znaczenie dla ustalenia terminu kolejnej endoskopii górnego odcinka przewodu pokarmowego ma klasyfikacja Spiegelmana)
* W przypadku stwierdzenia mnogich polipów w jelicie grubym, których nie można usunąć doszczętnie endoskopowo, pacjentowi należy zaproponować kolektomię, ponieważ ryzyko rozwoju raka w jelicie grubym w tej grupie wynosi blisko 100% a zabieg kolektomii jest jedynym skutecznym sposobem zapobiegania temu zachorowaniu,
* Po kolektomii należy wykonywać co roku badanie endoskopowe pozostawionego odcinka jelita grubego - jeśli zabieg był subtotalny - lub wytworzonego zbiornika jelitowego,
* W przypadku podejrzenia u pacjenta z FAP obecności zmian w jelicie cienkim, których nie można ocenić/usunąć w czasie badania endoskopowego górnego odcinka przewodu pokarmowego, pacjenta należy skierować do oddziału gastroenterologicznego mającego doświadczenie w opiece nad rodzinami z tym zespołem.

Należy poinformować pacjenta z FAP o wskazaniach do wykonywania co 6-12 miesięcy badania USG wątroby i oznaczenia stężenia AFP w osoczu w wieku od 0,5 roku życia, ze względu na ryzyko zachorowania na wątrobiaka zarodkowego (hepatoblastoma).

Prawdopodobieństwo wątrobiaka zarodkowego w grupie tych dzieci wynosi 1/300 (a w grupie nosicieli mutacji 1/150). Nowotwór wątroby u dzieci wcześnie wykryty jest wyleczalny, zaś proponowana metoda badań przesiewowych jest małoinwazyjna.

Powyższa opieka jest dostępna w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej w onkologicznych lub gastroenterologicznych poradniach dziecięcych.

Dzieci z rodzin z FAP od początku 2 dekady życia powinny być pod opieką poradni gastroenterologicznej dla dzieci i mieć zapewniony nadzór endoskopowy.

**Zespół gruczolakowatej polipowatości rodzinnej o opóźnionej ekspresji (AFAP – attenuated FAP).**

Zalecenia dotyczące osób z AFAP:

* Kolonoskopia, którą należy rozpocząć od 20 roku życia. Sugerowany odstęp między badaniami – około 24 miesięcy; jeżeli stwierdzono polipy – badania wraz z polipektomiami należy wykonywać co około 12-18 miesięcy.
* Od momentu wykrycia polipów w jelicie grubym należy pacjentom zaproponować gastroskopię co 1-3 lata.

Przyjmuje się, że leczenie operacyjne (kolektomia) powinno być podjęte w momencie wykrycia mnogich gruczolaków w jelicie grubym. Zakres kolektomii zależy od zasięgu zmian. Po leczeniu operacyjnym obowiązuje nadzór endoskopowy nad pozostawioną częścią jelita grubego.

Pełnoletnim osobom z rodzin, w których stwierdzono lub podejrzewa się zespół łagodnej gruczolakowatej polipowatości rodzinnej, należy zaproponować badanie genetyczne, mające na celu wykluczenie nosicielstwa mutacji w obrębie genu *APC*. Jeśli u danego pacjenta nie stwierdza się markerowej dla danej rodziny mutacji w obrębie genu *APC*, może on zostać zwolniony z nadzoru endoskopowego.

**Zespół Lyncha (dziedziczny rak jelita grubego bez polipowatości (HNPCC).**

Do badania ekspresji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2* metodą immunohistochemiczną w tkance guza kwalifikują się wszyscy chorzy, którzy odpowiadają kryteriom z Bethesdy. Brak ekspresji jednego lub kilku genów kwalifikuje do badania molekularnego – poszukiwanie mutacji germinalnej w DNA krwi obwodowej lub innej tkanki pacjenta.

W przypadku gdy wykonanie badania immunohistochemicznego ekspresji genów w guzie nie jest możliwe (np. gdy dotyczy to zdrowych probantów z obciążonych rodzin, gdy nie można uzyskać skrawka guza od krewnego, który wcześniej zachorował) – zaleca się badanie nosicielstwa mutacji u probantów z rodzin spełniających kryteria Bethesda: 1. rozpoznanie raka jelita grubego przed 50rż, 2. wystąpienie synchroniczne lub metachroniczne raka jelita grubego lub raka ze spectrum zespołu Lyncha (rak żołądka, pęcherza moczowego, dróg żółciowych, jelita cienkiego), niezależnie od wieku, 3.raka jelita grubego z wysoką niestabilnością mikrosatelitarną przed 60r. życia, 4. raka jelita grubego i jednego lub więcej krewnych z rakiem jelita grubego lub innym rakiem ze spektrum HNPCC (przynajmniej u jednej osoby rozpoznanie musi być postawione przed 50 r.ż.),

Zalecenia dotyczące osób z zespołem Lyncha obejmują:

* Od 20-25 roku życia kolonoskopia co 1-2 lata w przypadku nosicielstwa mutacji w genach *MLH1, MSH2,* a od 25–30 roku życia u nosicieli mutacji w genie *PMS2, EPCAM* lub *MSH6.*
* W przypadku wykrycia raka w jelicie grubym zalecanym sposobem leczenia chirurgicznego, z uwagi na wysokie ryzyko rozwoju synchronicznych lub metachroniczych zmian nowotworowych, jest subtotalna kolektomia.
* Po zabiegu należy prowadzić badania endoskopowe pozostawionej części jelita grubego - nie rzadziej niż co 2 lata.
* U kobiet, od 30 roku życia należy zalecać corocznie badania USG przezpochwowe mające na celu wczesne wykrycie raka błony śluzowej trzonu macicy i ewentualnie raka jajnika oraz oznaczanie stężenia CA125 w surowicy krwi.
* U kobiet od 30 roku życia – każde nieprawidłowe krwawienie z dróg rodnych u kobiety z zespołem Lyncha powinno być wskazaniem do starannej diagnostyki w kierunku raka błony śluzowej trzonu macicy (histeroskopia).
* U kobiet nosicielek mutacji *MLH1, MSH2, MSH6,* *PMS2,* które zrealizowały plany macierzyńskie, zalecana jest opcja profilaktycznej histerektomii z adneksektomią od 35 r.ż. w związku z wysokim ryzykiem raka błony śluzowej trzonu macicy i raka jajnika.

**Rodzinne raki jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy.**

Do tej grupy włącza się rodziny:

* Spełniające kryteria z Bethesdy, u których nie stwierdzono zaburzeń ekspresji genów *MLH1, MSH2* i *MSH6* i nosicielstwa mutacji tych genów,
* W których u 2 krewnych I lub II0 wystąpiły zachorowania na raka jelita grubego, niezależnie od wieku tych zachorowań,
* W których wśród krewnych I i II0 wystąpiło 3 lub więcej zachorowań łącznie na raka jelita grubego i odbytnicy, błony śluzowej trzonu macicy, jajnika, żołądka i nerki – niezależnie od wieku zachorowania,
* W których wśród krewnych I i II0 wystąpiło 3 lub więcej zachorowań na nowotwory ze spektrum zespołu Lyncha w umiejscowieniach pozajelitowych tj. raki błony śluzowej trzonu macicy, jajnika, żołądka i nerki.

Zalecenia dotyczące ww. osób obejmują:

* Kolonoskopię od 40 roku życia (lub od wieku o 10 lat wcześniejszego niż wiek najwcześniejszego zachorowania na raka jelita grubego w rodzinie, w zależności od tego, co przypada wcześniej) w odstępach nie rzadziej niż 5-letnich,
* U kobiet badanie ginekologiczne w tym USG ginekologiczne oraz badanie CA125 od 35 roku życia co roku.

**Zespół Peutza Jeghersa (PJS Peutz Jeghers Syndrome)**

Zespół uwarunkowany jest mutacjami w genie *STK11* (OMIM 602216 Serine/Threonine Protein Kinase 11) położonym w regionie 19.13.3. Zespół Peutza i Jeghersa (PJS OMIM 175200) jest dziedziczony autosomalnie dominująco. Częstość występowania choroby waha się od 1/29 000 do 1/120 000 nowych urodzeń. Zmiany barwnikowe pojawiają się bardzo wcześnie a charakterystyczne polipy jelita pojawiają się podczas drugiej i trzeciej dekady życia u 80-100% pacjentów. Pacjenci z PJS są obciążenie podwyższonym ryzykiem wystąpienia przede wszystkim nowotworu trzustki, sutka i jelita grubego.

Kryteria rozpoznania:

* występowanie trzech lub więcej charakterystycznych dla PJS polipów potwierdzonych pod względem histologicznym,
* występowanie jakiejkolwiek liczby polipów charakterystycznych dla PJS u pacjentów z obciążonym wywiadem rodzinnym,
* występowanie charakterystycznych zmiany barwnikowo skórno-śluzówkowych u pacjentów z obciążonym wywiadem rodzinnym,
* występowanie jakiejkolwiek liczby polipów charakterystycznych dla PJS u pacjentów z typowymi zmianami barwnikowymi skórno-śluzówkowymi.

Zalecenia diagnostyczne:

1. dla obu płci zalecane jest:
   1. badanie jelita cienkiego (pasaż jelita cienkiego) od 8 roku życia raz na 2 - 3 lata,
   2. kolonoskopia co 2-3 lata od 18 roku życia (w ramach opieki gastroenterologa, pod opieką którego powinien być taki chory),
   3. badanie USG trzustki raz na 1-2 lata od 24 roku życia;
2. dla chorych płci żeńskiej:
3. badanie piersi od 18 roku życia, samokontrola raz w miesiącu. Od 24 roku życia coroczne kontrolne badania obrazowe USG, w razie wykrycia nieprawidłowości z poszerzeniem badań o MRI lub mammografię,
4. USG jajników zaleca się przeprowadzać raz na rok począwszy od urodzenia do 12 roku życia, a następnie od 21 r.ż.,
5. dla chorych płci męskiej:
6. badanie jąder od urodzenia do 12 roku życia - badanie palpacyjne jest możliwe do wykonania na każdym etapie, w przypadku wykrycia niepokojących objawów - skierowanie do dalszej diagnostyki i leczenia specjalistycznego.

W ramach programu planowane jest:

1. Zidentyfikowanie nowych pacjentów z zespołem PJS poprzez badanie genu STK11.
2. Wykonywanie badania nosicielstwa mutacji genu *STK11* w rodzinach z rozpoznaną mutacją markerową tego genu.

**Polipowatość młodzieńcza (JPS ang. *juvenile polyposis syndrome*)**

JPS (OMIM 174900) jest rzadką chorobą dziedziczoną w sposób autosomalny dominujący i występuje 1 na 100000 nowych urodzeń.

Za wystąpienie polipowatości młodzieńczej odpowiedzialne są mutacje w genach *SMAD4* i *BMPR1A*. Gen *BMPR1A* (OMIM 601299; ang. *Bone Morphogenetic Protein Receptor, Type IA*) znajduje się w chromosomie 10q22-23. Gen *SMAD4* (OMIM 600993; ang. *mothers against decapentaplegic, drosophila, homolog of, 4*) zlokalizowany jest na chromosomie 18q21.1. Diagnoza choroby opiera się na stwierdzeniu występowania polipów, które pod względem histopatologicznym są określane jako młodzieńcze. Polipy te nie maja wysokiego potencjału do rozwoju w kierunku nowotworu złośliwego, jednak ryzyko wystąpienia nowotworu jelita u nosicieli mutacji genów *SMAD4, BMPR1A* w ciągu życia sięga 80% a żołądka 21%.

Kryteria rozpoznania:

* gastroduodenoskopia od 15 roku życia; jeśli w badaniu endoskopowym zaobserwowano polipy, należy je usunąć i w takiej sytuacji badanie oraz usuwanie powtarzać corocznie; gdy polipów nie obserwuje się, badanie może być wykonywane raz na 3 lata;
* kolonoskopia od 15 roku życia; jeśli w badaniu endoskopowym zaobserwowano polipy, należy je usunąć i w takiej sytuacji badanie oraz usuwanie powtarzać corocznie; gdy polipów nie obserwuje się, badanie może być wykonywane raz na 3 lata.

Zalecenia diagnostyczne:

* coroczna konsultacja medyczna

W polipowatości młodzieńczej opieka nad chorymi skupia się na kontrolowaniu układu pokarmowego. Jednak w kilku rodzinach obserwowano współwystępowanie naczyniakowatości krwotocznej w przypadku mutacji w genie *SMAD4*, więc zaburzenia rozwoju naczyń również są możliwe. Należy zwracać uwagę na występowanie u chorych krwawień, anemii, bólów brzucha, biegunek lub zmian w kształcie lub kolorze stolca. Występowanie takich objawów jest wskazaniem do dalszych badań obejmujących również kolonoskopię.

* u chorych bez dolegliwości - badania endoskopowe

Gastroduodenoskopię i kolonoskopię rozpoczynać się powinno od 15 roku życia. Jeśli w badaniu endoskopowym zaobserwowano polipy, należy je usunąć i w takiej sytuacji badanie oraz usuwanie powtarzać corocznie. Gdy polipów nie obserwuje się, badanie może być wykonywane raz na 3 lata.

W ramach programu planowane jest:

1. zidentyfikowanie nowych pacjentów z zespołem polipowatości młodzieńczej poprzez badanie genów *SMAD4 i BMPR1A* u osób z wysokim ryzykiem wystąpienia choroby, czyli spełniających kryteria rozpoznania JPS,
2. badanie nosicielstwa mutacji genów *SMAD4 i BMPR1A* w rodzinach z rozpoznanymi mutacjami markerowymi tych genów,

Pacjenci, u których nie stwierdzono mutacji genów *SMAD4 i BMPR1A* musza zostać skierowani do lekarza genetyka klinicznego w poradni genetycznej, celem wykonania badania genu *PTEN* oraz ustalenia schematu optymalnej opieki nad pacjentem i rodziną.

**Zespół Polipowatości Recesywnej, MAP (MUTYH–associated polyposis)**

Zespół Polipowatości Recesywnej (OMIM 608456) warunkowany jest mutacjami w genie *MUTYH* (OMIM 604933) zlokalizowanym na chromosomie 1p34.3-32.1 i dziedziczony w sposób autosomalny recesywny. U nosicieli mutacji na obu allelach genu *MUTYH,* obserwuje się zwiększone ryzyko rozwoju raka jelita grubego i raka endometrium.

Kryteria rozpoznania:

* Występowanie polipów gruczolakowatych jelita grubego, mniej licznych niż w przypadku FAP, w liczbie nieprzekraczającej 100. Obserwuje się zróżnicowanie pod względem występowania objawów. Przy niewielkiej liczbie polipów i nowotworze endometrium, fenotyp MAP podobny jest do zespołu Lyncha.

W ramach programu planowane jest:

1. zidentyfikowanie nowych pacjentów z zespołem polipowatości recesywnej poprzez badanie genu *MUTYH* u osób z wysokim ryzykiem wystąpienia choroby, czyli spełniających kryteria rozpoznania,
2. badanie nosicielstwa mutacji genu *MUTYH* w rodzinach z rozpoznaną mutacją markerową tego genu,

Zalecenia diagnostyczne:

* kolonoskopia co 1-2 lata od 18 roku życia (w ramach opieki gastroenterologa pod opieką którego powinien być taki chory),
* gastroduodenoskopia co 1-2 lata od 25 roku życia.

Placówki realizujące program zobowiązane są do przestrzegania następujących zasad:

* informowania osób biorących udział w projekcie o celach programu,
* uzyskania świadomej zgody od osoby biorącej udział w programie (druk świadomej zgody zgodnie z załącznikiem 6),
* załączenie zgody do karty pacjenta, w której znajduje się rodowód,
* udzielenie pisemnej i ustnej porady genetycznej przez lekarza genetyka klinicznego udzielenia pisemnej i ustnej porady genetycznej przez lekarza specjalistę genetyka klinicznego (lub przez lekarza, który ukończył pierwszy rok specjalizacji z zakresu genetyki klinicznej oraz uzyskał potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wiedzy i umiejętności umożliwiających samodzielną pracę w poradni specjalistycznej), każdej osobie biorącej udział w programie; porada musi zawierać, poza danymi rodowodowymi i onkologicznymi pacjenta/osoby chorej na raka w rodzinie, opis rodowodu, interpretację wyniku badania genetycznego, poradę dla rodziny oraz wskazana powinna być współpracująca placówka onkologiczna, gdzie biorący udział w programie wykona badania profilaktyczne. Porada genetyczna dla nosicieli mutacji musi zostać opracowana przez specjalistę z zakresu genetyki klinicznej.
* prowadzenia przez lekarza specjalistę genetyka klinicznego lub lekarza specjalistę z zakresu onkologii (lub przez lekarza, który ukończył pierwszy rok specjalizacji z zakresu genetyki klinicznej oraz uzyskał potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wiedzy i umiejętności umożliwiających samodzielną pracę w poradni specjalistycznej), karty osoby biorącej udział w programie z wyznaczonymi terminami kontrolnych badań, odnotowywaniem wyników badań.

Warunki realizacji programu:

1. diagnostyka dziedzicznych predyspozycji:
   1. dostępność do lekarza, specjalisty z zakresu genetyki klinicznej dla osób ze stwierdzona mutacją - w granicach województwa, właściwego dla danej siedziby Realizatora,
   2. czas oczekiwania na konsultację u specjalisty z zakresu genetyki klinicznej i do lekarza, który ukończył pierwszy rok specjalizacji z zakresu genetyki klinicznej oraz uzyskał potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wiedzy i umiejętności umożliwiających samodzielną pracę w poradni specjalistycznej, nie dłuższy niż 3 miesiące,
   3. zapewnienie dostępu osobom biorącym udział w programie do wszystkich badań genetycznych przewidzianych w programie;
2. badania kontrolne:
   1. dostępność do lekarza specjalisty z zakresu genetyki klinicznej i/lub onkologii (lub do lekarza, który ukończył pierwszy rok specjalizacji oraz uzyskał potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wiedzy i umiejętności umożliwiających samodzielną pracę w poradni specjalistycznej) w granicach województwa, właściwego dla danej siedziby Realizatora,
   2. czas oczekiwania na pierwszą konsultację i badania u lekarza specjalisty z zakresu genetyki klinicznej i/lub onkologii (lub lekarza, który ukończył pierwszy rok specjalizacji oraz uzyskał potwierdzenie przez kierownika specjalizacji wiedzy i umiejętności umożliwiających samodzielną pracę w poradni specjalistycznej), nie dłuższy niż 3 miesiące,
   3. zapewnienie stałej profilaktycznej opieki genetyczno-onkologicznej dla osób o podwyższonym ryzyku zachorowania na nowotwory, w tym prowadzenie dokumentacji w zakresie objętym programem,
   4. dostępność do kolejnych konsultacji i profilaktycznych badań genetyczno-onkologicznych zgodnie z harmonogramem programu (terminy kolejnych badań muszą być określone w karcie osoby biorącej udział w programie).

Placówka onkologiczna realizująca program musi być wyposażona w sprzęt do badań przewidzianych w ramach realizacji programu lub musi zapewnić dostępność do takich badań w granicach województwa, właściwego dla danej siedziby Realizatora (nie dotyczy badań genetycznych w przypadku gdy materiał do testu przesyłany jest do podwykonawcy, bez potrzeby kierowania osoby badanej poza teren województwa, właściwego dla danej siedziby Realizatora).







|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
|  |  | | | |
|  |  |  | **Załącznik nr 5** |  |
|  |  |  |  |  |
|  | Nazwa Jednostki | |  |  |
|  |  |  |  |  |
|  | numer umowy |  |  |  |
|  | **Roczne sprawozdanie merytoryczne za ..... rok.** | | |  |
|  |  | | |  |
|  | **Program opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe - Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy** | | |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |  |  |  |
|  | **Lp.** | **Zakres zadań** | **Liczba** |  |
|  | 1. | Rodziny wysokiego dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania włączone do rejestru (ogółem) |  |  |
|  | 2. | **Rodziny najwyższego ryzyka włączone do rejestru, w tym te, u których wykonano badania nosicielstwa mutacji genów:** |  |  |
|  | 2a | APC |  |  |
|  | 2b | MLH1 |  |  |
|  | 2c | MSH2 |  |  |
|  | 2d | MSH6 |  |  |
|  | 2e | PMS2 |  |  |
|  | 2f | STK11 |  |  |
|  | 2g | SMAD4 |  |  |
|  | 2h | BMPR1A |  |  |
|  | 2i | MUTYH |  |  |
|  | 2j | EPCAM |  |  |
|  | 3. | **Rodziny z tzw. rodzinnym rakiem jelita grubego lub błony śluzowej trzonu macicy** |  |  |
|  | 4. | Badania immunohistochemiczne genów MMR w tkance guza |  |  |
|  | 5. | Liczba osób badanych w kierunku nosicielstwa niżej wymienionych genów |  |  |
|  | 5a | APC |  |  |
|  | 5b | MLH1 |  |  |
|  | 5c | MSH2 |  |  |
|  | 5d | MSH6 |  |  |
|  | 5e | PMS2 |  |  |
|  | 5f | STK11 |  |  |
|  | 5g | SMAD4 |  |  |
|  | 5h | BMPR1A |  |  |
|  | 5i | MUTYH |  |  |
|  | 5j | EPCAM |  |  |
|  | 6. | **Liczba wykrytych nosicieli mutacji genów, w tym:** |  |  |
|  | 6a | APC |  |  |
|  | 6b | MLH1 |  |  |
|  | 6c | MSH2 |  |  |
|  | 6d | MSH6 |  |  |
|  | 6e | EPCAM |  |  |
|  | 6f | PMS2 |  |  |
|  | 6g | STK11 |  |  |
|  | 6h | SMAD4 |  |  |
|  | 6i | BMPR1A |  |  |
|  | 6j | MUTYH |  |  |
|  | 6k | EPCAM |  |  |
|  | 7. | Pacjenci objęci opieką (ogółem) |  |  |
|  | 8. | Pacjenci rodzin najwyższego ryzyka zachorowania objęci opieką |  |  |
|  | 9. | Pacjenci z rodzin wysokiego ryzyka zachorowania objęci opieką |  |  |
|  | 10. | **Liczba wykrytych nowotworów, w tym:** |  |  |
|  | 10.a | rak jelita grubego |  |  |
|  | 10.b | rak błony śluzowej trzonu macicy |  |  |
|  |  |  |  |  |
|  | Miejscowość i data: | | Podpis Dyrektora lub innej osoby uprawnionej do reprezentowania Zleceniobiorcy |  |
|  |  |  |  |
|  | Sporządzający | |  |
|  | Nr telefonu | | …………………………… |  |
|  |  |  |  |  |
|  |  |  |  |  |
|  |  |  |  |  |

**Załącznik nr 6**

**DEKLARACJA ŚWIADOMEJ ZGODY NA UDZIAŁ W PROGRAMIE OPIEKI NAD RODZINAMI WYSOKIEGO, DZIEDZICZNIE UWARUNKOWANEGO RYZYKA ZACHOROWANIA NA NOWOTWORY ZŁOŚLIWE - MODUŁ II – WCZESNE WYKRYWANIE I PREWENCJA NOWOTWORÓW ZŁOŚLIWYCH W RODZINACH WYSOKIEGO, DZIEDZICZNIE UWARUNKOWANEGO RYZYKA ZACHOROWANIA NA RAKA JELITA GRUBEGO I BŁONY ŚLUZOWEJ TRZONU MACICY I BADANIE GENETYCZNE**

|  |
| --- |
| **Osoba badana:**  Nazwisko i Imię …………………………………………......................Data urodzenia ……………..  PESEL  Adres zamieszkania:    --- . ……………….………………….…………………………………  ul.……………………….…………......…………………………….. nr ……../……….  Telefon ………………………………E-mail:……………..………..…………………… |

1. Wyrażam zgodę na udział w „Programie opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe - Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy”. Informację o programie otrzymałem/-am.
2. Wyrażam zgodę na pobranie ode mnie krwi celem wykonania proponowanej diagnostyki genetycznej.
3. Wyrażam zgodę na udostępnienie moich danych osobowych placówkom, w których będzie wykonywana diagnostyka genetyczna.

…………….. …………………...........…..........

Data Podpis pacjenta

1. Wyrażam zgodę na anonimowe wykorzystanie mojego materiału genetycznego do badań naukowych służących celom zdrowotnym.

Wyrażam zgodę\* **❒** Nie wyrażam zgody\* ❒

1. Wyrażam zgodę na informowanie mnie w przyszłości o ewentualnych wynikach badań naukowych w sytuacji, kiedy mogłyby one stanowić podstawę do rozpoznania choroby genetycznej lub zwiększonego ryzyka jej rozwoju.

Wyrażam zgodę\* **❒** Nie wyrażam zgody\* ❒

1. Wyrażam zgodę na informowanie członków mojej rodziny o wynikach moich badań genetycznych i wyrażam zgodę na udzielenie porady rodzinnej.

Wyrażam zgodę\* **❒** Nie wyrażam zgody\* ❒

W przypadku wyrażenia zgody należy podać imiona i nazwiska członków rodziny, o których mowa w pkt. 6.

Imię i nazwisko…………………………………………………..……………nr tel. ……………….......

Imię i nazwisko……………………………………………………………..…nr tel. …………...............

Imię i nazwisko……………………………………………………………..…nr tel. ……………….......

\* właściwe zaznaczć X

**Oświadczam, że:**

1. Zostałam/em poinformowana/y o celu badań genetycznych w ramach „Programu opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe - Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy“ i o znaczeniu wykonywanych badań genetycznych dla ustalenia rozpoznania oraz możliwości zrezygnowania z prowadzonych badań diagnostycznych w dowolnym momencie, bez jakichkolwiek konsekwencji.
2. Zostałam/em poinformowana/y o celu zbierania danych osobowych, prawie dostępu do treści swoich danych oraz ich poprawiania, zgodnie z przepisami ustawy z dnia 29 sierpnia 1997 r. o ochronie danych osobowych (Dz. U. z 2016 r. poz. 922, z późn. zm.) oraz, że udział w programie jest dobrowolny, a także że zbierane dane o których mowa w pkt. 1, 2 i 3 zgody, będą przetwarzane i przechowywane przez administratora danych (podmiot prowadzący moją dokumentację medyczną na potrzeby realizacji przedmiotowego Programu), zgodnie z ustawą z dnia 6 listopada 2008 r. o prawach pacjenta i Rzeczniku Praw Pacjenta (Dz. U. z 2017 r. poz. 1318, z późn. zm.).
3. Przyjmuję do wiadomości fakt, że w niektórych sytuacjach wynik badania będzie musiało zostać powtórzone lub rozszerzone.
4. Przyjmuję do wiadomości fakt, że w niektórych sytuacjach ze względu na niewystarczającą jakość materiału, który ma być wykorzystany do zaplanowanych badań genetycznych, może zajść potrzeba ponownego pobrania materiału.
5. Przyjmuję do wiadomości fakt, że w niektórych sytuacjach udzielenie prawidłowej porady genetycznej może wiązać się z koniecznością wykonania badań genetycznych także u innych członków rodziny.
6. Przyjmuję do wiadomości fakt, że materiał dostarczony do badań lub pobrany w laboratorium nie podlega zwrotowi.
7. Przyjmuję do wiadomości, że wynik badania genetycznego wraz z poradą genetyczną jest własnością pacjenta i może zostać odebrany po umówieniu terminu wizyty osobiście.

W przypadku braku możliwości osobistego odbioru wyniku i porady upoważniam panią/pana ……………………………………………………………………………………………………………

(nazwisko i imię osoby upoważnionej).

Data urodzenia …………………………lub PESEL / nr dowodu osobistego lub innego dokumentu potwierdzającego tożsamość………………………………………………………

…………….. ………………….................. ……...............………………

Data Podpis pacjenta Podpis lekarza

**Informacja dla osoby biorącej udział w Programie opieki nad rodzinami wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na nowotwory złośliwe - Moduł II – wczesne wykrywanie i prewencja nowotworów złośliwych w rodzinach wysokiego, dziedzicznie uwarunkowanego ryzyka zachorowania na raka jelita grubego i błony śluzowej trzonu macicy**

**Celem programu** jest przede wszystkim zidentyfikowanie i zapewnienie opieki odpowiadającej obecnym standardom - rodzinom z dziedziczną predyspozycją do nowotworów jelita grubego.

Opieka nad tymi rodzinami umożliwia w dłuższej perspektywie wydłużenie przeżyć nosicieli mutacji genu *APC* o 10-12 lat oraz zapewnienie długich przeżyć nosicielom mutacji genów *MLH1, MSH2, MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, EPCAM i MUTYH*. W innych grupach wysokiego ryzyka rodzinnego (rodzinny rak jelita grubego i rodzinny rak błony śluzowej trzonu macicy) wdrożenie programu opieki powinno umożliwić znaczne zwiększenie odsetka wczesnych rozpoznań nowotworów i wyleczeń.

Opis programu

1. zidentyfikowanie - na podstawie ankiet osób zdrowych i/lub dokładnych wywiadów rodzinnych – osób z rodzin, w których występuje wysokie ryzyko zachorowania na raka jelita grubego, błony śluzowej trzonu macicy i inne towarzyszące nowotwory;
2. rozpoznanie wśród tych rodzin występowania nosicielstwa mutacji genów najsilniejszych predyspozycji, tj. genów *APC, MLH1, MSH2, MSH6, PMS2, STK11, SMAD4, BMPR1A, MUTYH i EPCAM* objęcie programami opieki, obejmującymi okresowe badania kolonoskopowe, gastroskopowe, oraz badania ginekologiczne i USG ginekologiczne i oznaczanie stężeń CA125 w surowicy krwi, członków rodzin, w których występuje wysokie ryzyko zachorowania;zidentyfikowanie nosicieli*/*ek mutacji, u których istnieją wskazania do prewencyjnej kolektomii i/lub adneksektomii z ewentualną histerektomią.