Załącznik B.113.

**LECZENIE PACJENTÓW Z CHOROBAMI NEREK (ICD-10: N18)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKU  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| W ramach programu lekowego udostępnia się terapie:   * + 1. *ketoanalogami aminokwasów*,   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.   1. **Kryteria kwalifikacji**    * 1. przewlekła choroba nerek z następstwami nieprawidłowego lub niewystarczającego metabolizmu białek w stadium 4 lub 5 wg klasyfikacji KDIGO;      2. przeciwwskazania lub brak wskazań do leczenia nerkozastępczego;      3. brak cech niedożywienia – ocena stopnia odżywienia według skali SGA = A lub B (ang. *Subjective Global Assessment*); albo stężenie albuminy co najmniej 3,5 g/dl oraz limfocytemia > 1 500/mm3;      4. BMI 18-30 kg2/m2;      5. redukcja eGFR < 2 ml/min w ciągu ostatnich 6 miesięcy przed kwalifikacją;      6. proteinuria w zakresie < 2,0 g/g kreatyniny/dobę;      7. przestrzeganie ubogobiałkowej diety przez ≥ 3 miesiące przed rozpoczęciem terapii – spożycie białka nie wyższe niż 0,8 g/kg m.c./dobę **–** udokumentowane za pomocą PNA/wydalania mocznika lub BUN;      8. deklaracja przestrzegania wymaganej diety pod indywidualnym nadzorem dietetyka;      9. brak udokumentowanych zaburzeń metabolizmu aminokwasów;      10. wykluczenie ciężkiego, opornego na leczenie nadciśnienia tętniczego;      11. wykluczenie hiperkalcemii;      12. wykluczenie istotnych chorób towarzyszących (źle kontrolowana cukrzyca – HbA1c.>7,5%, aktywna choroba wątroby, zespół złego wchłaniania, choroby zapalne jelit);      13. wiek 18 lat i powyżej;      14. nieobecność innych istotnych schorzeń współistniejących lub stanów klinicznych stanowiących przeciwwskazania do terapii, stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną Charakterystykę Produktu Leczniczego (ChPL) i aktualną wiedzę medyczną.   Powyższe kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.  Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli leczeni w ramach innego sposobu finansowania terapii, z wyjątkiem trwających badań klinicznych, pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie trwa do czasu określenia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.     1. **Kryteria wyłączania z programu**   Leczenie w ramach programu zostaje zakończone w przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów:   * + 1. kwalifikacja lub rozpoczęcie leczenia nerkozastępczego;     2. wystąpienie nietolerancji leczenia bądź objawów nadwrażliwości na substancje czynne lub którąkolwiek substancję pomocniczą;     3. poprawa w zakresie stadium zaawansowania choroby do stadium 2 lub 1 wg klasyfikacji KDIGO;     4. brak współpracy pacjenta w zakresie przestrzegania bardzo ubogobiałkowej diety, w której docelowe spożycie białka wynosi 0,4 g/kg m.c./dobę, przy czym dopuszczalne są odchylenia od tej wartości, jednak nie większe niż do poziomu 0,8 g/kg m.c./dobę;     5. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich, w tym zwłaszcza dotyczących okresowych badań kontrolnych, ze strony świadczeniobiorcy lub jego prawnych opiekunów;     6. występowanie cech niedożywienia – ocena stopnia odżywienia według skali SGA = C (ang. *Subjective Global Assessment*) bądź anoreksji. | 1. **Dawkowanie**   Zalecana dawka leku Ketosterilwynosi 4 do 8 tabletek trzy razy na dobę w czasie posiłków.  Szczegóły dotyczące sposobu podawania, ewentualnego czasowego wstrzymania leczenia oraz ewentualnego zmniejszania i zwiększania dawki leku prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego odpowiedniego leku.  Ponadto od momentu włączenia do programu lekowego chory powinien stosować dietę, w której spożycie białka wynosi 0,4 g/kg m.c./dobę, przy czym dopuszczalne są odchylenia od tej wartości, jednak nie większe niż do poziomu 0,8 g/kg m.c./dobę. | 1. **Badania przy kwalifikacji do programu**    * 1. oznaczenie dziennego spożycia białka (PNA/wydalanie mocznika/BUN);      2. oznaczenie eGFR z zastosowaniem wzoru MDRD lub CKD-EPI dla kreatyniny, cystatyny lub obu;      3. ocena stopnia odżywienia według skali SGA;      4. badanie krwi z oceną stężenia: białka  C-reaktywnego, albuminy, wapnia, potasu, fosforanów, kreatyniny, mocznika, kwasu moczowego, wodorowęglanów i glukozy oraz ocena aktywności fosfatazy zasadowej oraz liczby limfocytów/mm3;      5. badanie ogólne moczu;      6. ocena stężenia białka w porannej porcji moczu;      7. ocena dobowego wydalania białka (w g/g kreatyniny lub g/24h);      8. ocena dobowego wydalania fosforu (g/24h);      9. ocena BMI. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. badania wykonywane co 30 dni:         1. ocena stopnia odżywienia według skali SGA;         2. badanie krwi z oceną stężenia: albuminy, wapnia, potasu, fosforanów, limfocytów, mocznika, kwasu moczowego i glukozy;      2. badania wykonywane co 90 dni:         1. oznaczenie dziennego spożycia białka (PNA/wydalanie mocznika/BUN),         2. stężenie kreatyniny i wodorowęglanów w surowicy,         3. ocena aktywności fosfatazy zasadowej,         4. oznaczenie GFR z zastosowaniem wzoru MDRD,         5. ocena BMI,         6. badanie wydalania w moczu białka i fosforu (dopuszczalne B/Cr i P/Cr);      3. konsultacje wykonywane co 30 dni:         1. konsultacja nefrologiczna,         2. w ramach indywidualnego nadzoru nad dietą pacjenta konsultacja z dietetykiem odnośnie właściwego stosowania przez pacjenta wymaganej diety;   Po każdym roku leczenia *ketoanalogami aminokwasów* należy dokonać oceny skuteczności leczenia w oparciu o niżej wymienione wskaźniki efektywności.  Wskaźniki efektywności:   * + 1. hamowanie progresji choroby na podstawie spadku eGFR;     2. w badaniach krwi stabilne poziomy stężeń albuminy, potasu, fosforanów, mocznika;     3. brak zaburzeń: hiperkaliemia, hiperfosfatemia, kwasica metaboliczna.  1. **Monitorowanie programu**    * 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 elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników efektywności terapii zawartych w punkcie 2.;      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. |