Załącznik B.15.

**ZAPOBIEGANIE KRWAWIENIOM U DZIECI Z HEMOFILIĄ A I B (ICD-10 D 66, D 67)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki krwawień oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem dokonuje Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.**1. Moduł pierwotnej profilaktyki krwawień****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 pierwotnej profilaktyki krwawień – koncentraty osoczopochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII.**1.2.** Pierwotna profilaktyka krwawień nowozdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B, wcześniej nie leczonych czynnikami osoczopochodnymi (ludzkimi).Substancja czynna finansowana w ramach pierwotnej profilaktyki krwawień – koncentraty rekombinowanych czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX, minimum drugiej generacji.**1.3.** Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia, odpowiednio,czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u  których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego:1. dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII;
2. dla grupy określonej w ust. 1.2. – czynniki rekombinowane minimum drugiej generacji.

**2. Moduł wtórnej profilaktyki krwawień****2.1.** Wtórna profilaktyka krwawień jest prowadzona 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 krwawień – koncentraty osoczopochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX, oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII.**2.2.** Zapewnienie koncentratów osoczopochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia, odpowiednio,czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego, oraz koncentratów rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII.**3. Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich pacjentów z hemofilią powikłaną nowopowstałym 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 odbywa się poprzez realizację stosownych umów z podmiotami odpowiedzialnymi. Wymóg zawarcia przedmiotowych umów jest zapisywany w specyfikacji przetargowej.Kryteria włączenia do przedmiotowego modułu nowopowstałego inhibitora u dzieci do 18 roku życia: 1. pacjenci z hemofilią powikłaną nowopowstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy) zakwalifikowani na podstawie decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B;
2. pacjenci uprzednio zakwalifikowani do programu, jednak stwierdzenie obecności inhibitora dotyczy okresu prowadzonej profilaktyki, która miała miejsce po dniu 15 stycznia 2010 r.

**4. Kryteria wyłączenia**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).**5. Kryteria zakończenia udziału w programie lub module programu** (dotyczy przyczyn, z powodu których udział pacjenta - uprzednio zakwalifikowanego - w przedmiotowym programie musi zostać zakończony):1. 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;
2. ukończenie 18 roku życia.

**6. Określenie czasu leczenia w programie** Leczenie trwa do momentu ukończenia 18 roku życia lub do momentu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia. | **1. Pierwotna profilaktyka krwawień:**1) czynnik VIII: 1. dzieci do ukończenia 2 roku życia – 100-480 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie),
2. dzieci powyżej 2 roku życia – 200 - 480 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie);

2) czynnik IX osoczopochodny: 100-400 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie);3) czynnik IX rekombinowany:120-480 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie).**2.** **Wtórna profilaktyka krwawień:** 1) czynnik VIII: 1. dzieci do ukończenia 2 roku życia – 200 - 480 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie),
2. dzieci powyżej 2 roku życia – 300-480 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie);

2) czynnik IX: 1. 200-400 j.m. /kg m. c. na 28 dni (4 tygodnie).

**3. U dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego**, zapewnienie czynnika VIII lub IX do  zabiegu, według schematu:1. pierwsza doba: 40 do 70 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 8 godzin;
2. od drugiej do piątej doby: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/ kg m.c., co 12 godzin;
3. szósta doba jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c.;
4. dziesiąta doba (zdjęcie szwów) jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c.

Dawkowanie czynnika IX rekombinowanego: 30 do 60 jednostek międzynarodowych/kg m.c.Dawkowanie koncentratów czynnika krzepnięcia u pacjentów, u których stwierdzono utrzymywanie się inhibitora w mianie poniżej 5 B.U. oraz nieskuteczność leczenia w dotychczasowej dawce, może zostać ustalone indywidualnie przez Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B.  | **1.** W ramach kwalifikacji świadczeniobiorcy do udziału w programie, na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii, wykonuje się następujące badania:1) badania przesiewowe:1. czas krwawienia (metodą Copley’a),
2. czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT),
3. czas protrombinowy (PT),
4. czas trombinowy (TT);
5. wykonanie testu korekcji osoczem prawidłowym;
6. ocena aktywności czynników krzepnięcia I, VIII i IX, von Willebranda (vWFRCo), XI, XII;
7. antygen czynnika von Willebranda (vWFAg);
8. ocena miana inhibitora czynnika VIII i IX u dzieci uprzednio leczonych (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen);
9. wykonanie badań wirusologicznych (w tym HCV PCR, HBV PCR);
10. morfologia krwi.

W związku z realizacją modułów programu, inne niż wymienione w pkt 1- 7 badania, są wykonywane na podstawie indywidualnych decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B. Regionalne centra leczenia hemofilii są zobligowane do  zapewnienia do nich dostępu.**2. Monitorowanie leczenia** **2.1.** Ocena skuteczności leczeniaW zależności od oceny klinicznej należy wykonać:1. RTG stawów - nie częściej niż raz w roku;
2. USG stawów - nie rzadziej niż raz w roku;
3. NMR - w razie trudności diagnostycznych w ocenie stawów.

**2.2.** W ramach monitorowania leczenia obowiązkowe jest prowadzenie rejestru krwawień dla danego pacjenta oraz rejestracja danych wymaganych w programie do prowadzenia rejestru dla każdego pacjenta.Badania w monitorowaniu leczenia:1. aminotransferaza alaninowa (AlAT) co najmniej raz w roku;
2. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) co najmniej raz w roku;
3. obecność przeciwciał anty-HBs;
4. obecność antygenu HBs (w przypadku braku miana zabezpieczającego przeciwciał anty-HBS), u dodatnich przeciwciała anty-HBc i anty HBe, DNA HBV;
5. przeciwciała anty-HCV (raz w roku), u dodatnich RNA HCV;
6. przeciwciała anty-HIV (w uzasadnionych przypadkach), u dodatnich RNA HIV;
7. USG naczyń w okolicy dojścia żylnego, nie rzadziej niż raz w roku;
8. badanie ogólne moczu.

**2.3.** Na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii możliwe jest, w ramach monitorowania leczenia, wykonanie następujących badań:1. czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT);
2. ocena aktywności czynników krzepnięcia VIII i IX (w hemofilii A – czynnika VIII, w hemofilii B – czynnika IX); w zależności od sytuacji klinicznej powyższe badanie należy wykonać w razie braku skuteczności czynnika w dotychczasowej dawce oraz w innych uzasadnionych sytuacjach (np. przed zabiegami i procedurami inwazyjnymi lub po zmianie produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny).

**2.4.** Oznaczanie inhibitora: 1. do 150 przetoczeń - co 3 miesiące lub po każdych 10 przetoczeniach;
2. powyżej 150 przetoczeń - co 6 do 12 miesięcy;
3. w momencie zmiany produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny;
4. w przypadku stwierdzenia braku skuteczności czynnika w dotychczasowej dawce.

W przypadku niewykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane zgodnie z powyższym opisem. W przypadku wykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane co miesiąc (możliwa jest zmiana częstotliwości oznaczania inhibitora na podstawie decyzji lekarza regionalnego centrum leczenia hemofilii).**3. Monitorowanie programu**1. Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia.
2. Uzupełnienie przez lekarza prowadzącego lub Zespół Koordynujący danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące 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.
 |

Załącznik B.94.

**ZAPOBIEGANIE KRWAWIENIOM U DZIECI Z HEMOFILIĄ A I B (ICD-10 D 66, D 67)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii pierwotnej i wtórnej profilaktyki krwawień oraz leczenia hemofilii powikłanej nowo powstałym krążącym antykoagulantem dokonuje Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.**1. Moduł pierwotnej profilaktyki krwawień****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 pierwotnej profilaktyki krwawień – koncentraty osoczopochodnych (ludzkich) czynników krzepnięcia, odpowiednio, czynnika VIII lub czynnika IX oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji. **1.2.** Pierwotna profilaktyka krwawień nowozdiagnozowanych dzieci z ciężką postacią hemofilii A i B, wcześniej nie leczonych czynnikami osoczopochodnymi (ludzkimi).Substancja czynna finansowana w ramach pierwotnej profilaktyki krwawień –koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc) lub koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIXFc).**1.3.** Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia, odpowiednio,czynnika VIII lub czynnika IX dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego:1. dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji;
2. dla grupy określonej w ust. 1.2. – rekombinowany czynnik krzepnięcia o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc, rFIXFc).

**2. Moduł wtórnej profilaktyki krwawień****2.1.** Wtórna profilaktyka krwawień jest prowadzona u dzieci od 1 dnia życia do ukończenia 18 roku życia, chorych na hemofilię A lub B, po wystąpieniu wylewów do stawów.1. dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji;
2. dla grupy określonej w ust. 1.2. – czynnik rekombinowany o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc, rFIXFc).

**2.2.** Zapewnienie koncentratów czynników krzepnięcia, dla dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego. 1. dla grupy określonej w ust. 1.1. – czynniki osoczopochodne (ludzkie), oraz koncentraty rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII pierwszej generacji;
2. dla grupy określonej w ust. 1.2. – czynnik rekombinowany o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc, rFIXFc).

**3. Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich pacjentów z hemofilią powikłaną nowopowstałym 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 odbywa się poprzez realizację stosownych umów z podmiotami odpowiedzialnymi. Wymóg zawarcia przedmiotowych umów jest zapisywany w specyfikacji przetargowej.Kryteria włączenia do przedmiotowego modułu nowopowstałego inhibitora u dzieci do 18 roku życia: 1. pacjenci z hemofilią powikłaną nowopowstałym krążącym antykoagulantem (inhibitorem) (powyżej 5 B.U. oraz o mianie niższym lub równym 5 B.U. w przypadku przetrwania inhibitora powyżej 6 miesięcy) zakwalifikowani na podstawie decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B;
2. pacjenci uprzednio zakwalifikowani do programu, jednak stwierdzenie obecności inhibitora dotyczy okresu prowadzonej profilaktyki, która miała miejsce po dniu 15 stycznia 2010 r.

**4. Kryteria wyłączenia**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).**5. Kryteria zakończenia udziału w programie lub module programu** (dotyczy przyczyn, z powodu których udział pacjenta - uprzednio zakwalifikowanego – w przedmiotowym programie musi zostać zakończony):1. 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;
2. ukończenie 18 roku życia.

**6. Określenie czasu leczenia w programie** Leczenie trwa do momentu ukończenia 18 roku życia lub do momentu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia. | **1. Pierwotna profilaktyka krwawień:**1) czynnik VIII: 1. dzieci do ukończenia 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 1-3 razy w tygodniu,
2. dzieci powyżej 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2-3 razy w tygodniu, z zastrzeżeniem, że podawanie 2 razy w tygodniu dotyczy dzieci dotychczas leczonych 2 razy w tygodniu z dobrym efektem.

2) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc): 1. wszystkie grupy wiekowe dzieci – 25-65 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 3-5 dni.

3) czynnik IX osoczopochodny: 25-50 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 1-2 razy w tygodniu, z zastrzeżeniem, że podawanie 1 raz w tygodniu dotyczy dzieci dotychczas leczonych z dobrym efektem.4) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIXFc): 1. 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co tydzień

lub1. 100 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co 10 dni.

Dostosowanie odstępu pomiędzy dawkami i wielkość dawki na podstawie indywidualnej odpowiedzi pacjenta.Niektórym pacjentom, u których choroba jest dobrze opanowana na podstawie schematu podawania produktu co 10 dni, można podawać produkt w odstępach co 14 dni lub dłuższych.Największa zalecana dawka w profilaktyce wynosi 100 IU/kg.**2.** **Wtórna profilaktyka krwawień:** 1) czynnik VIII: 1. dzieci do ukończenia 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2-3 razy w tygodniu,
2. dzieci powyżej 2 roku życia – 25-40 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 3 razy w tygodniu.

2) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia VIII o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc):a) wszystkie grupy wiekowe dzieci – 25-65 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 3-5 dni.3) czynnik IX: 25-50 jednostek międzynarodowych/kg m.c., 2 razy w tygodniu.4) koncentrat rekombinowanego czynnika krzepnięcia IX o przedłużonym działaniu (rFIXFc): 1. 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co tydzień

lub1. 100 jednostek międzynarodowych/kg m.c. co 10 dni.

Dostosowanie odstępu pomiędzy dawkami i wielkość dawki na podstawie indywidualnej odpowiedzi pacjenta.Niektórym pacjentom, u których choroba jest dobrze opanowana na podstawie schematu podawania produktu co 10 dni, można podawać produkt w odstępach co 14 dni lub dłuższych.Największa zalecana dawka w profilaktyce wynosi 100 IU/kg.**3. U dzieci, u których konieczne jest założenie centralnego dostępu żylnego**, zapewnienie czynnika VIII lub IX lub rekombinowanego czynnika VIII o przedłużonym działaniu (rFVIIIFc) lub czynnika IX o przedłużonym działaniu (rFIXFc) do zabiegu, według schematu:1. pierwsza doba: 40 do 70 jednostek międzynarodowych/kg m.c., co 8-12 godzin;
2. od drugiej do piątej doby: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/ kg m.c., co 12-24 godziny;
3. szósta doba jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c.;
4. dziesiąta doba (zdjęcie szwów) jednorazowo: 30 do 50 jednostek międzynarodowych/kg m.c.

Dawkowanie koncentratów czynnika krzepnięcia u pacjentów, u których stwierdzono utrzymywanie się inhibitora w mianie poniżej 5 B.U. oraz nieskuteczność leczenia w dotychczasowej dawce, może zostać ustalone indywidualnie przez Zespół Koordynujący ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B.  | **1.** W ramach kwalifikacji świadczeniobiorcy do udziału w programie, na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii, wykonuje się następujące badania:1) badania przesiewowe:1. czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT),
2. czas protrombinowy (PT),
3. czas trombinowy (TT);
4. wykonanie testu korekcji osoczem prawidłowym;
5. ocena aktywności czynników krzepnięcia I, VIII i IX, von Willebranda (vWFRCo), XI, XII;
6. antygen czynnika von Willebranda (vWFAg);
7. ocena miana inhibitora czynnika VIII i IX u dzieci uprzednio leczonych (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen);
8. wykonanie badań wirusologicznych: HBsAg i antyHCV, a w przypadku dodatniego wyniku – odpowiednio HBV PCR i/lub HCV PCR;
9. morfologia krwi.

W związku z realizacją modułów programu, inne niż wymienione w pkt 1- 7 badania, są wykonywane na podstawie indywidualnych decyzji Zespołu Koordynującego ds. kwalifikacji i weryfikacji leczenia w programie zapobiegania krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B. Regionalne centra leczenia hemofilii są zobligowane do zapewnienia do nich dostępu.**2. Monitorowanie leczenia** **2.1.** Ocena skuteczności leczeniaW zależności od oceny klinicznej należy wykonać:1. RTG stawów - nie częściej niż raz w roku;
2. USG stawów - nie rzadziej niż raz w roku;
3. NMR - w razie trudności diagnostycznych w ocenie stawów.

**2.2.** W ramach monitorowania leczenia obowiązkowe jest prowadzenie rejestru krwawień dla danego pacjenta oraz rejestracja danych wymaganych w programie do prowadzenia rejestru dla każdego pacjenta.Badania w monitorowaniu leczenia:1. aminotransferaza alaninowa (AlAT) co najmniej raz w roku;
2. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) co najmniej raz w roku;
3. obecność przeciwciał anty-HBs;
4. obecność antygenu HBs (w przypadku braku miana zabezpieczającego przeciwciał anty-HBS), u dodatnich przeciwciała anty-HBc i anty HBe, DNA HBV;
5. przeciwciała anty-HCV (raz w roku), u dodatnich RNA HCV;
6. przeciwciała anty-HIV (w uzasadnionych przypadkach), u dodatnich RNA HIV;
7. USG naczyń w okolicy dojścia żylnego, nie rzadziej niż raz w roku;
8. badanie ogólne moczu.

**2.3.** Na podstawie decyzji lekarza lokalnego lub regionalnego centrum leczenia hemofilii możliwe jest, w ramach monitorowania leczenia, wykonanie następujących badań:1. czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (aPTT);
2. ocena aktywności czynników krzepnięcia VIII i IX (w hemofilii A – czynnika VIII, w hemofilii B – czynnika IX); w zależności od sytuacji klinicznej powyższe badanie należy wykonać w razie braku skuteczności czynnika w dotychczasowej dawce oraz w innych uzasadnionych sytuacjach (np. przed zabiegami i procedurami inwazyjnymi lub po zmianie produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny).

**2.4.** Oznaczanie inhibitora: 1. do 150 przetoczeń - co 3 miesiące lub po każdych 10 przetoczeniach;
2. powyżej 150 przetoczeń - co 6 do 12 miesięcy;
3. w momencie zmiany produktu leczniczego koncentratu czynnika krzepnięcia na inny;
4. w przypadku stwierdzenia braku skuteczności czynnika w dotychczasowej dawce.

W przypadku niewykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane zgodnie z powyższym opisem. W przypadku wykrycia inhibitora kolejne jego oznaczenia powinny być wykonywane co miesiąc (możliwa jest zmiana częstotliwości oznaczania inhibitora na podstawie decyzji lekarza regionalnego centrum leczenia hemofilii).**3. Monitorowanie programu**1. Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia.
2. Uzupełnienie przez lekarza prowadzącego lub Zespół Koordynujący danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące 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.
 |

85245