

**Projekt 4 lipca
2018 roku**

AKCEPTUJĘ

.....
Imię i nazwisko, stanowisko służbowe

.....
data

Minister Zdrowia

PROGRAM POLITYKI ZDROWOTNEJ

Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne

OKRES REALIZACJI

Lata 2019-2023

Podstawa prawna: art. 48 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz. U. z 2017 r. poz. 1938, z późn. zm.)

Warszawa, 2018 r.

Autorzy programu:

1. prof. dr hab. n. med. Jerzy Windyga – Kierownik Kliniki Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie,
2. dr n. med. Joanna Zdziarska – Oddział Kliniczny Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego w Krakowie
3. prof. dr hab. n. med. Krystyna Zawilska - Grupa ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów,
4. prof. dr hab. Jerzy Robert Ładny – Konsultant Krajowy w dziedzinie medycyny ratunkowej,
5. prof. dr hab. n. med. Piotr Marek Radziwon – Konsultant krajowy w dziedzinie transfuzjologii klinicznej,
6. prof. dr hab. n. med. Wiesław Wiktor Jędrzejczak - Konsultant Krajowy w dziedzinie hematologii,
7. dr hab. n. med. Paweł Łaguna - Oddział Kliniczny Hematologii i Pediatrii Samodzielnego Publicznego Dziecięcego Szpitala Klinicznego w Warszawie,
8. dr n. med. Magdalena Górską-Kosicka – Klinika Zaburzeń Hemostazy i Chorób Wewnętrznych Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie,
9. Bogdan Gajewski - Prezes Polskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię,
10. Zbigniew Babiak- Prezes Stowarzyszenia Chorych na Wrodzone Skazy Krwotoczne,
11. mgr Joanna Królak-Buzakowska - pracownik Wydziału Refundacyjno-Analitycznego w Departamencie Polityki Lekowej i Farmacji w Ministerstwie Zdrowia,
12. lek. med. Mirosława Stocka – Mirońska – Naczelnik Wydziału Ratownictwa Medycznego w Departamencie Ratownictwa Medycznego i Obronności w Ministerstwie Zdrowia,
13. dr n. farm. Beata Rozbicka – Dyrektor Narodowego Centrum Krwi,
14. Krystyna Bylicka - Kierownik Wydziału Programowania, Analiz i Programów Polityki Zdrowotnej w Narodowym Centrum Krwi,
15. mgr Ryszard Jakubowski – starszy specjalista w Wydziale Programowania, Analiz i Programów Polityki Zdrowotnej w Narodowym Centrum Krwi.

Wykaz pojęć i skrótów

NCK	Narodowe Centrum Krwi
RCKiK	Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa
SOR	Szpitalny Oddział Ratunkowy
IP	Izba Przyjęć
ZRM	Zespół ratownictwa medycznego
NFZ	Narodowy Fundusz Zdrowia

AOTMiT Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji

Spis treści

I. Opis choroby lub problemu zdrowotnego i uzasadnienie wprowadzenia programu polityki zdrowotnej	4
I.1. Opis problemu zdrowotnego	4
I.2. Dane epidemiologiczne	9
I.3. Opis obecnego postępowania	24
II . Cele programu polityki zdrowotnej i mierniki efektywności jego realizacji	26
II.1. Cele główne	26
II.2. Cele szczegółowe	29
II.3. Mierniki efektywności realizacji programu polityki zdrowotnej	32
III . Charakterystyka populacji docelowej oraz charakterystyka interwencji, jakie są planowane w ramach programu polityki zdrowotnej	35
III.1. Populacja docelowa	35
III.2. Kryteria kwalifikacji do udziału w programie polityki zdrowotnej oraz kryteria wyłączenia z programu polityki zdrowotnej	36
III.3. Planowane interwencje	37
III.4. Sposób udzielania świadczeń zdrowotnych w ramach programu polityki zdrowotnej	42
III.5. Sposób zakończenia udziału w programie polityki zdrowotnej	44
IV . Organizacja programu polityki zdrowotnej	45
IV.1. Etapy programu polityki zdrowotnej i działania podejmowane w ramach etapów	45
IV.2. Warunki realizacji programu polityki zdrowotnej dotyczące personelu, wyposażenia i warunków lokalowych	47
V. Sposób monitorowania i ewaluacji programu polityki zdrowotnej	49
V.1. Monitorowanie	49
V.2. Ewaluacja	49
VI . Budżet programu polityki zdrowotnej	50
VI.1. Koszty jednostkowe	51
VI.2. Koszty całkowite	52
VI.3. Źródła finansowania	54
VII. Bibliografia	55
Załącznik nr 1 - Karta postępowania	56
Załącznik nr 2 - Kalkulacja szkoleń realizowanych wspólnie przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	57
Załącznik nr 3 - Tematyka szkoleń realizowanych wspólnie przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	58

Załącznik nr 4 - Lista realizatorów Programu w zakresie zadania „Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych” dla dorosłych	60
Załącznik nr 5 - Lista realizatorów Programu w zakresie zadania „Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych” dla dzieci	63
Załącznik nr 6 - Wykaz informacji, jakie powinny znaleźć się w karcie chorego na hemofilię	65

I. Opis choroby lub problemu zdrowotnego i uzasadnienie wprowadzenia programu polityki zdrowotnej

I.1. Opis problemu zdrowotnego

Problem zdrowotny obejmuje wrodzone i nabyte niedobory czynników krzepnięcia oraz immunokoagulopatie i trombocytopatie, które są chorobami rzadko występującymi.

Najczęściej odnotowywana w Polsce skaza krwotoczna to hemofilia. Istnieją dwa rodzaje hemofilii: hemofilia A — powodowana niedoborem czynnika krzepnięcia VIII, i hemofilia B, której przyczyną jest niedobór czynnika krzepnięcia IX. Częstość występowania hemofilii w Polsce oceniono na 1 : 12 300 mieszkańców. Obydwa rodzaje hemofilii dziedziczą się jako cechy recesywne, sprzężone z płcią i mają taki sam obraz kliniczny. Ich różnicowanie jest możliwe tylko za pomocą badań laboratoryjnych. Zależnie od stopnia niedoboru czynnika krzepnięcia hemofilia może mieć przebieg ciężki (*aktywność czynnika VIII lub IX <1 j.m./dl*), umiarkowany (*1-≤5 j.m./dl*) lub łagodny (*>5 - <50 j.m./dl*). Pokrewne hemofilii skazy krwotoczne, powodowane wrodzonym niedoborem innych czynników krzepnięcia, dziedziczą się w sposób autosomalny i występują z równą częstością u kobiet i mężczyzn.

Za najczęściej występującą na świecie wrodzoną skazą krwotoczną uznaje się chorobę von Willebranda. Ocenia się, że objawowa choroba von Willebranda występuje z częstością 1 na 1 000-10 000 osób, zaś bezobjawowe wrodzone defekty czynnika von Willebranda stwierdza się nawet u co 100 osoby (*1% ogółu ludności*). Niedobory pozostałych czynników krzepnięcia (*fibrynogenu, czynników: II, V, VII, X, XI, XIII*) spotyka się rzadko. W Polsce (podobnie jak w innych krajach europejskich) czwartą najczęściej występującą wrodzoną skazą krwotoczną wynikającą z niedoboru czynnika krzepnięcia krwi jest hypoprokonwertynemia, czyli niedobór czynnika VII.

Tak jak w przypadku innych rzadko występujących chorób, koszty leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych są wysokie. Wytwarzanie koncentratów czynników krzepnięcia, stanowiących podstawę terapii, jest oparte o nowoczesne i

zaawansowane technologie, co tłumaczy ich wysoką cenę. Jedynie część grupy pacjentów z łagodnymi postaciami hemofilii A, choroby von Willebranda lub innych skaz krwotocznych, kwalifikuje się do leczenia desmopresyną.

Pacjenci z niedoborami czynników krzepnięcia krwi wymagają zapewnienia szybkiego i stałego dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia lub w niektórych przypadkach desmopresyny. Bez stałego dostępu do tych produktów leczniczych nie jest możliwe płynne prowadzenie długoterminowej profilaktyki. Ponadto, w przypadku leczenia na żądanie, im szybciej zostanie wstrzyknięty odpowiedni koncentrat, tym szybciej zostanie zahamowane krwawienie.

Samoistne krwawienia do stawów są głównym objawem ciężkiej hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Bardzo niebezpieczne są samoistne krwawienia do narządów wewnętrznych i jam ciała, np. wylewy krwi śródczaszkowe, krwotoki z przewodu pokarmowego, krwiaki zaotrzewnowe, które stanowią bezpośrednie zagrożenie życia. Równie niebezpieczne i to niezależnie od stopnia ciężkości hemofilii są wylewy krwi w następstwie urazów. Należy podkreślić, że żadna operacja chirurgiczna i zabieg inwazyjny nie mogą być bezpiecznie przeprowadzone u osób z wrodzonymi skazami krwotocznymi bez uzupełnienia (*substytucji*) niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi.

Wysoki standard opieki medycznej nad omawianą grupą pacjentów mogą zapewnić jedynie wybrane ośrodki medyczne, albowiem tak jak w przypadku innych rzadko występujących chorób, liczba ekspertów w omawianej dziedzinie jest stosunkowo niewielka, a odpowiednia baza laboratoryjna i doświadczona kadra medyczna jest zgrupowana w nielicznych ośrodkach o profilu hematologii oraz onkologii i hematologii dziecięcej.

Jednym z największych wyzwań w opiece nad omawianą grupą pacjentów jest właściwa organizacja tej opieki. Od dekad wiadomo, że rzadko występujące choroby stanowią problem dla systemów opieki zdrowotnej. Niewielka liczba ekspertów dedykowanych rzadko występującej chorobie (*lub grupie chorób, jak to ma miejsce w przypadku skaz krwotocznych*) powoduje, że najlepszym rozwiązaniem jest „koncentrowanie wiedzy” w danej dziedzinie w wyspecjalizowanych ośrodkach medycznych. Liczba takich dedykowanych ośrodków w danym kraju powinna

odpowiadać skali problemu. W ośrodkach musi być dostępna odpowiednia baza laboratoryjna, gdyż niektóre testy laboratoryjne są ściśle dedykowane rozpoznawaniu i monitorowaniu wyłącznie skaz krwotocznych. Nadto ośrodki te muszą dysponować doświadczoną kadrą lekarsko-pielęgniarską, muszą współpracować ze specjalistami z innych dziedzin w celu zapewnienia kompleksowej opieki dla chorych na wrodzone i nabyte skazy krwotoczne. Najbardziej wyspecjalizowane ośrodki medyczne powinny ponadto uczestniczyć w naukowych programach badawczych i szkoleniowo-edukacyjnych w celu podnoszenia wiedzy w danej dziedzinie na terenie działania ośrodka i w skali całego kraju. Najlepszy model organizacji opieki nad omawianą grupą chorych, to sieć współpracujących ze sobą wyspecjalizowanych poradni, klinik, oddziałów szpitalnych o profilu hematologii oraz onkologii i hematologii dziecięcej, z wyodrębnionymi dwoma ośrodkami krajowymi (*dla dorosłych oraz dla dzieci*). Sieć ta powinna być powiązana systemami elektronicznymi umożliwiającymi zbieranie danych epidemiologicznych i medycznych na temat pacjentów, co z kolei pozwoli lepiej planować dalsze działania leczniczo-organizacyjne na tym polu. Taki model organizacji leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne sprawdził się w wielu krajach i jest zalecany przez Parlament Europejski. Trzeba podkreślić, że wyspecjalizowane ośrodki muszą współpracować z lekarzami podstawowej opieki zdrowotnej i innymi podmiotami leczniczymi, gdzie pacjenci z wrodzonymi i nabytymi skazami krwotocznymi wciąż będą trafiać.

W celu zapewnienia koncentratów czynników krzepnięcia, a także opieki tej grupie chorych, w 2001 r. powstał pierwszy w Polsce „Program zaopatrzenia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne w czynniki krzepnięcia”, finansowany z budżetu ministra właściwego do spraw zdrowia, w którym m.in. przedstawiono propozycję stopniowego wzrostu nakładów na zakup koncentratów czynników krzepnięcia. Kolejne Programy stanowiły kontynuację.

W 2008 r. wdrożono powszechny program profilaktyki krwawień u dzieci w ramach terapeutycznego programu zdrowotnego pn. „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”, finansowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia (który w 2011 roku stał się programem lekowym). Od 2008 r. koncentraty czynników krzepnięcia w

Polsce dostępne są w ramach dwóch programów, jednego finansowanego przez ministra właściwego do spraw zdrowia i drugiego przez NFZ.

Sukcesem Polski w zaopatrzeniu koncentratów czynników krzepnięcia, którego nie wolno zaprzepaścić, jest uzyskiwanie niskich cen produktów leczniczych. Uzyskanie niskich cen jest możliwe dzięki sposobowi udzielania zamówień publicznych ramach programu ministra właściwego ds. zdrowia pn.: „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018”. W ramach tego programu do przetargu może być zgłoszony dowolny produkt leczniczy zarejestrowany w danym rodzaju w Polsce lub Unii Europejskiej, co zwiększa konkurencyjność. Z uwagi na poufność uzyskanych danych, nie można ujawnić porównania cen z poszczególnych krajów do cen ponoszonych w Polsce, w związku z tym w niniejszym Programie ujawnia się jedynie średnie ceny w grupie krajów, z których uzyskano dane do, cen ponoszonych w Polsce w 2018 roku¹. W tabeli poniżej przedstawiono porównanie średniej ceny koncentratów czynników krzepnięcia VIII i IX o standardowym działaniu (*osoczopochodnych i rekombinowanych*) ponoszone w grupie krajów, z których uzyskano dane: Bułgaria, Francja, Niemcy, Wielka Brytania, Australia, Kanada, Belgia i Dania w pierwszym półroczu 2018 roku do średnich cen uzyskiwanych w Polsce.

Tabela 1.

	Koncentrat czynnika VIII (j. m.)	Koncentrat czynnika IX (j. m.)
Średnia cena za 1 j. m. uzyskana w pierwszym półroczu 2018 roku w Polsce (<i>euro wg kursu przyjętego w zamówieniach publicznych 4,3117</i>)	0,10 EUR	0,14 EUR
Średnia cena za 1 j. m. uzyskana w pierwszym półroczu 2018 roku w grupie krajów, z których uzyskano dane: Bułgaria, Francja, Niemcy, Wielka Brytania, Australia, Kanada, Belgia i Dania	0,60 EUR	0,63 EUR

1

Dane Światowej Federacji Hemofilii uzyskane przez Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię w toku prac nad niniejszym Programem.

W ramach programu ministra właściwego ds. zdrowia pn.: „*Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018*”, wprowadzono powszechną immunotolerancję, wtórną profilaktykę u dorosłych chorych oraz wtórną profilaktykę dla dzieci, które nie mogą korzystać z wyżej wymienionego programu profilaktycznego (*np. z uwagi na inhibitor*).

Dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia dzięki omawianym programom jest nieprzerwany. Wyzwaniem natomiast pozostaje organizacja, w tym dostęp do wyspecjalizowanych ośrodków, który poza funkcjonującymi od wielu lat dwoma ośrodkami w Warszawie jest bardzo ograniczony.

Konieczność wyspecjalizowania ośrodków zapewniających optymalną opiekę dla pacjentów ze skazami krwotocznymi w Polsce jest postulowana od lat w kolejnych edycjach programu. Obecnie leczeniem tej grupy pacjentów zajmują się lekarze pracujący w różnych podmiotach leczniczych. Większość tych podmiotów zaspokaja jedynie podstawowe potrzeby pacjentów ze skazami krwotocznymi (*dostęp do podstawowych testów laboratoryjnych, wstrzyknięcie koncentratu lub wydanie zamówienia na odbiór koncentratu do leczenia domowego*), a w przypadku wystąpienia poważniejszych problemów zdrowotnych, jak np. konieczność przeprowadzenia operacji chirurgicznej, hospitalizacji z powodu ciężkiego krwawienia, poprowadzenia programu wywołania tolerancji immunologicznej lub koordynacji leczenia różnych chorób współistniejących, pacjenci są kierowani do ośrodków w Warszawie oraz zaledwie kilku innych ośrodków zapewniających rzeczywistą kompleksową opiekę nad tą grupą chorych. Niejednokrotnie chorzy ci trafiają do placówek służby zdrowia, które nie mają doświadczenia w leczeniu pacjentów ze skazami krwotocznymi, co prowadzi do opóźnień w diagnostyce i terapii, np. podawania zbyt małej lub zbyt dużej ilości koncentratu czynnika krzepnięcia. Chorzy na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne mają ograniczony dostęp do świadczeń specjalistycznych, często spotykają się z odmową wykonania nawet drobnych zabiegów inwazyjnych. Niezadowolający jest także nadzór nad leczeniem domowym. Taki stan rzeczy powoduje, że pacjenci mają co prawda dobry dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, ale już nie do

eksperckiej wiedzy, bez której optymalne wykorzystanie koncentratów czynników krzepnięcia dla dobra pacjentów nie jest możliwe.

Niniejszy Program promuje powiązanie pacjentów z ośrodkami zainteresowanymi opieką pacjentów ze skazami krwotocznymi, bez czego rozwój ośrodków zapewniających optymalną opiekę dla tej grupy chorych jest niemożliwy. W dotychczasowych rozwiązaniach organizacyjnych w wielu sytuacjach dochodziło do utraty kontaktu pomiędzy chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne a hematologami, co pogłębiało istniejący problem ograniczonego dostępu do świadczeń specjalistycznych. Wraz z realizacją niniejszego Programu i objęciem znacznego odsetka pacjentów opieką ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, konieczne będą prace nad bardziej zaawansowanymi rozwiązaniami organizacyjnymi. Do rozważenia pozostawać będzie scalony program obejmujący dzieci i dorosłych w zakresie leczenia i zapewnienia leków do wszystkich skaz krwotocznych wszystkich skaz krwotocznych. Należy pamiętać, że ewentualny scalony program, w odróżnieniu od obecnie istniejących programów lekowych realizowanych w ramach ustawy z dnia 12 maja 2011 roku o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych, nie może zakładać cykliczności podań leków, gdyż wytyczne podkreślają, że nie ma jednego uniwersalnego schematu dawkowania niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi, który zabezpieczyłby optymalnie potrzeby wszystkich pacjentów². W każdej z wytycznych, w której wskazano schemat leczenia profilaktycznego również podkreślono potrzebę indywidualnego dostosowania schematu leczenia do każdego pacjenta, biorąc pod uwagę m.in.:

- indywidualne parametry farmakokinetyczne (szczególnie czas półtrwania niedoborowego czynnika krzepnięcia), genotyp krwotoczny (ciężki, łagodny), wiek rozpoczęcia profilaktyki, aktywność fizyczna pacjenta, stosowanie się do reżimu profilaktyki długoterminowej (systematyczność wstrzyknięć) (PTHiT 2016)

2

ocena projektu programu polityki zdrowotnej „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne”, AOTMiT 2018.

- wiek i aktywność pacjenta, fenotyp krwawień, dostępność czynników krzepnięcia (WFH 2012),
- odpowiedź kliniczną u danego pacjenta i farmakokinetykę czynnika (NHG 2015).

Niniejszy Program pośrednio daje możliwość realizacji niektórych priorytetów zdrowotnych, tj.:

- umożliwienie rehabilitacji, dzięki dostępności koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny,
- tworzenie warunków sprzyjających utrzymaniu i poprawie zdrowia w środowisku nauki, pracy i zamieszkania - dzięki dostępności do koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, zmniejszy się liczba dni opuszczanych w szkole i pracy. Jednak określenie skali dni opuszczanych wskutek niedostatecznej ilości czynników krzepnięcia jest niemożliwa z uwagi na dotychczasowy brak rejestru chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, który gromadziłby takie dane.
- poprawa jakości skuteczności opieki okołoporodowej - dzięki dostępności do czynników krzepnięcia jest możliwość leczenia nabytej hemofilii, jaka wystąpiła po porodzie.
- poprawa jakości leczenia bólu oraz monitorowania skuteczności tego leczenia - dzięki dostępności do czynników krzepnięcia, chorzy unikają bólu.

I.2. Dane epidemiologiczne

Wykaz skaz krwotocznych objętych programem:

1. Hemofilia A
2. Hemofilia A powikłana inhibitorem
3. Nabyta hemofilia A
4. Hemofilia B
5. Hemofilia B powikłana inhibitorem
6. Choroba von Willebranda
7. Nabyty zespół von Willebranda
8. Niedobory fibrynogenu
9. Niedobór protrombiny
10. Niedobór czynnika V,
11. Niedobór czynnika VII (hypoprokonwertynemia)
12. Niedobór czynnika X
13. Niedobór czynnika XI
14. Niedobór czynnika XIII
15. Złożony niedobór czynnika V i czynnika VIII
16. Złożony wrodzony niedobór czynnika II, czynnika VII, czynnika IX i czynnika X
17. Obecność inhibitora fibrynogenu, czynnika II, V, VII, X, XI lub XIII (*allo- lub autoprzeciwciał*)
18. Trombastenia Glanzmanna
19. Zespół Bernarda-Souliera
20. Inne wrodzone trombocytopatie,
21. Nosicielki hemofilii A i B z graniczną aktywnością czynnika VIII lub IX oraz dodatnim wywiadem krwotocznym,
22. Osoby z graniczną aktywnością czynnika von Willebranda oraz dodatnim wywiadem krwotocznym.

Omawiając liczebność populacji w Polsce, należy uwzględnić:

1. spis chorych prowadzony przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, do którego część ośrodków hematologicznych dobrowolnie przekazuje dane dotyczące pacjentów. Spis ten może być niekompletny, ponieważ przekazywanie danych nie jest obowiązkowe.
2. liczbę pacjentów korzystających z programów „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018” oraz „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”. Dane te zawierają jedynie informacje o pacjentach, którzy dotychczas przynajmniej raz przyjęli koncentrat czynnika krzepnięcia i/lub desmopresynę z tych programów w danym okresie sprawozdawczym i nie zawierają informacji o pacjentach, którzy np. z uwagi na łagodną postać skazy krwotocznej nie mieli potrzeby przyjęcia leku w danym okresie lub przyjmowali lek np. w okresie poprzedzającym obowiązek sprawozdawczy dotyczący imiennego zużycia czynników krzepnięcia.
3. dane z map potrzeb zdrowotnych.

Wyżej wymienione źródła danych cechuje zróżnicowanie, gdyż inny jest cel wykorzystania tych źródeł.

Celem spisu chorych prowadzonego przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii jest pozyskanie danych medycznych na temat pacjentów będących pod opieką Instytutu i współpracujących z Instytutem ośrodków hematologicznych. Z kolei dla płatników programów „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018” oraz „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” najistotniejsze zawsze były informacje dotyczące liczb poszczególnych grup pacjentów, którzy pobrali kosztowny koncentrat czynnika krzepnięcia (oraz zużycia koncentratów). Dla potrzeb statystycznych, które zaspokoić mają mapy potrzeb zdrowotnych, uwzględnia się wszelkie informacje dotyczące liczebności omawianych grup ICD.

Dla potrzeb niniejszego Programu najbardziej optymalnym źródłem danych epidemiologicznych, pokrywającym się w dużej części z mierzoną w perspektywie kilkuletniej zgłaszalnością do „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018” jest spis chorych prowadzony przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Dlatego interwencję „utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych” opisano pkt III.3.1 Programu, dla której miernik wskazano w punkcie II.3.2 Programu oszacowano w oparciu o tę bazę danych.

Poniżej dane dotyczące sytuacji epidemiologicznej na świecie i w Polsce wraz z komentarzami.

Zgodnie z danymi World Federation of Hemophilia częstość występowania hemofilii ocenia się na około 1 na 10 000 urodzeń. Na podstawie corocznych, globalnych badań prowadzonych przez WFH, liczbę osób chorych na hemofilię na całym świecie szacuje się na około 400 000³.

W raporcie Grupy ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów z 2014 roku⁴ przedstawiono dane w zakresie liczebności osób chorych na skazy krwotoczne w wybranych krajach europejskich (*Tabela 2*).

3

Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., ... & Street, A. (2013). Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1).

4

Grupa ds. Hemostazy PTHiT. Novo Nordisk. (2014). Hemofilia. Analiza systemów zarządzania i gospodarowania czynnikami krzepnięcia w Europie

Tabela 2. Dane w zakresie liczby i odsetka osób chorych na skazy krwotoczne w poszczególnych krajach europejskich, zgodnie z raportem PTHiT 2014

Kraj	Liczba chorych na skazę krwotoczną	Odsetek populacji ogólnej	Liczba osób z hemofilią powikłaną inhibitorem	
			hemofilia A	hemofilia B
Polska	4 406	0,01%	150	4
Szwecja	2 820	0,03%	21	4
Finlandia	3 494	0,07%	bd	bd
Irlandia	2 904	0,06%	6	2
Wielka Brytania	24 794	0,04%	225	10
Francja	7 944	0,01%	115	3
Niemcy	9 110	0,01%	90	15
Włochy	8 567	0,01%	417	8
Belgia	2 982	0,03%	bd	bd
Słowacja	2 059	0,04%	5	0
Słowenia	466	0,02%	2	0
Węgry	2 692	0,03%	36	1
Dania	905	0,02%	bd	bd
Holandia	3 756	0,02%	bd	bd
Czechy	1 558	0,01%	13	12
Austria	717	0,009%	26	2
Hiszpania	2 874	0,006%	76	6
Litwa	485	0,01%	5	0
Portugalia	759	0,007%	bd	bd
Grecja	1994	0,02%	20	3
Chorwacja	898	0,02%	bd	bd
Bułgaria	741	0,01%	18	1
Łotwa	253	0,01%	2	2
Rumunia	1967	0,01%	102	3
Estonia	75	0,005%	bd	bd
Cypr	120	0,01%	bd	bd
Luksemburg	bd	bd	bd	bd
Malta	15	0,003%	bd	bd

Tabela 3. Liczba chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce wykazana w spisie chorych prowadzonym przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie (stan na marzec 2018 roku).

Rodzaj skazy krwotocznej	Liczba pacjentów
Hemofilia A	2253
Hemofilia A powikłana inhibitorem	148
Nosicielki hemofilii A	41
Nabyta hemofilia A	47
Hemofilia B	399
Hemofilia B powikłana inhibitorem	4
Nosicielki hemofilii B	24
Choroba von Willebranda	1978
Nabyty zespół von Willebranda	2
Niedobory fibrynogenu	116
Niedobór protrombiny	1
Niedobór czynnika V	31
Niedobór czynnika VII	309
Niedobór czynnika X	25
Niedobór czynnika XI	72
Niedobór czynnika XIII	11
Złożony niedobór czynnika V i czynnika VIII	3
Trombastenia Glanzmanna	27
Zespół Bernarda-Souliera	9
Inne wrodzone trombocytopatie	208
RAZEM	5708

Tabela 4. Łączna liczba chorych, którzy w 2017 roku przynajmniej raz pobrali koncentrat czynnika krzepnięcia lub desmopresynę w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018”.

Ro k	Podział wg wieku	Hemofi lia A	Hemofi lia B	Choroba von Willebra nda	Nabyta hemofili a A	Inne skazy krwotoczne
20 17	Dorośli	1243	193	44	437	181
	Dzieci	297	54	0	200	64
	Razem dorośli i dzieci	1540	247	44	637	245
	Razem wszystkie skazy krwotoczne	2713				

W skład liczby pacjentów wykazanej w tabeli 4 wchodzi zarówno pacjenci, którzy regularnie raz w roku przyjmują koncentraty czynników krzepnięcia i/lub desmopresynę, jak również pacjenci, którzy przyjmują lek rzadziej, np. raz na kilka lat. W związku z tym liczba pacjentów, którzy przynajmniej raz przyjęli lek w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018” jest wyższa niż liczba pacjentów, którzy w danym roku lek przyjęli. W internetowym systemie zleceń na koncentraty czynników krzepnięcia i desmopresynę, wdrażanym od grudnia 2012 roku, znalazły się rekordy 4994 pacjentów, którzy korzystali dotychczas z przedmiotowego programu (stan na dzień 28 czerwca 2018 roku)

Tabela 5. Liczba chorych, którzy otrzymują koncentrat czynnika krzepnięcia w ramach programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” (stan na czerwiec 2018 roku)⁵.

5

Nie można dodawać liczb pacjentów z Tabel 4 i 5, gdyż znaczna część uczestników ramach programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” korzysta również z „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018”.

Grupa pacjentów	Liczba pacjentów
Pacjenci z hemofilią A leczeni czynnikiem VIII osoczopochodnym	180
Pacjenci z hemofilią A leczeni czynnikiem VIII rekombinowanym	125
Pacjenci z hemofilią B leczeni czynnikiem IX osoczopochodnym	34
Pacjenci z hemofilią B leczeni czynnikiem IX rekombinowanym	23

W mapach potrzeb zdrowotnych z zakresu chorób krwi i układu odpornościowego dane dotyczące wybranych jednostek chorobowych z zakresu hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zostały uwzględnione w niektórych podgrupach wymienionych w tabeli 6.

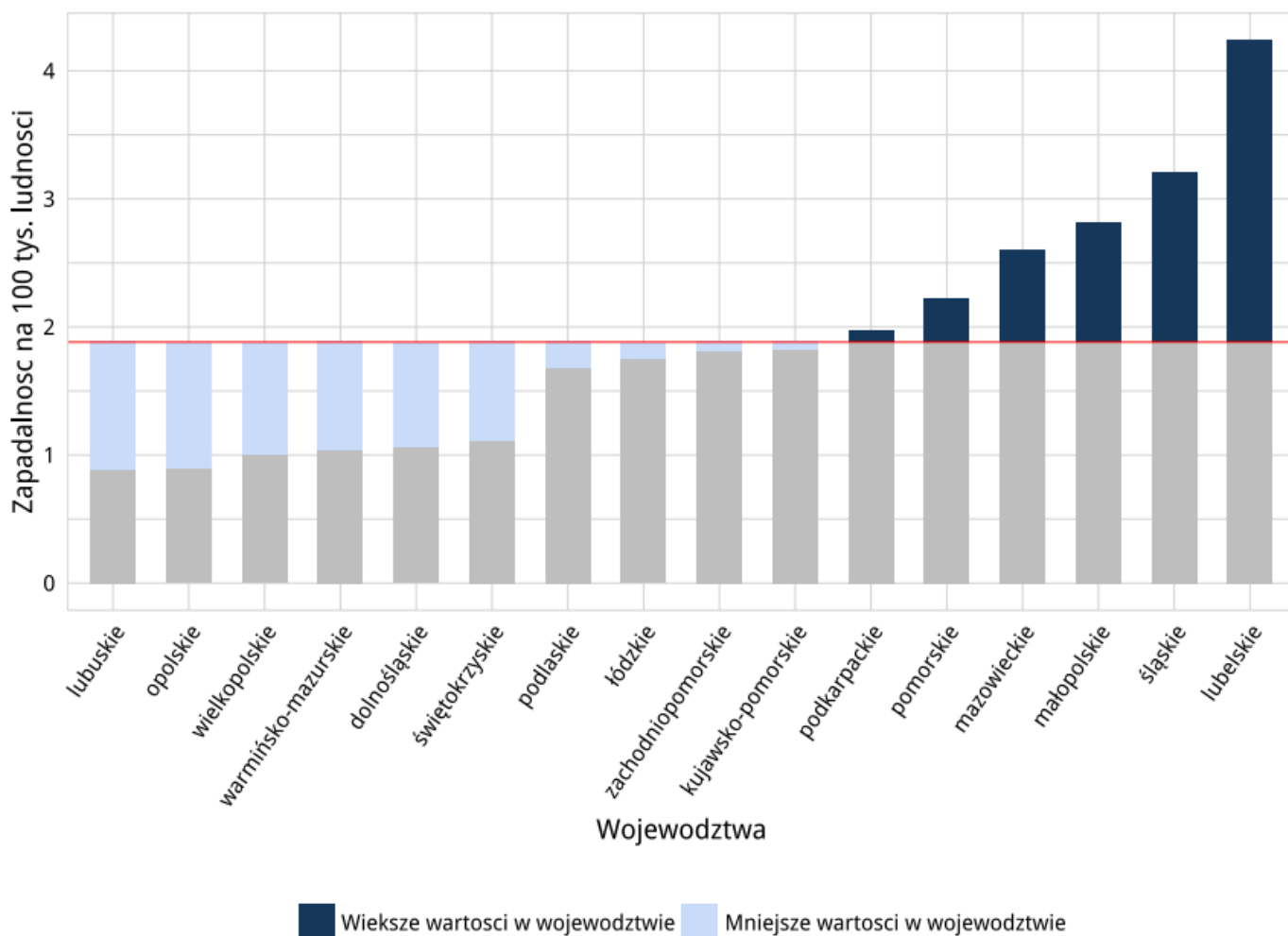
Tabela 6.

Podgrupa	Kod ICD10	Jednostka chorobowa
Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (wrodzone)	D66	Dziedziczny niedobór czynnika VIII
	D67	Dziedziczny niedobór czynnika IX
	D68.0	Choroba von Willebranda
	D68.1	Dziedziczny niedobór czynnika XI
	D68.2	Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia
Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (nabyte)	D47.3	Samoistna trombocytopenia (krwotoczna)
	D65	Rozsiane wykrzepianie wewnątrznaczyniowe
	D68.3	Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów
	D68.4	Nabyty niedobór czynników krzepnięcia
	D68.8	Inne określone zaburzenia krzepnięcia
	D68.9	Nieokreślone zaburzenia krzepnięcia

	D69	Plamica i inne skazy krwotoczne
--	-----	---------------------------------

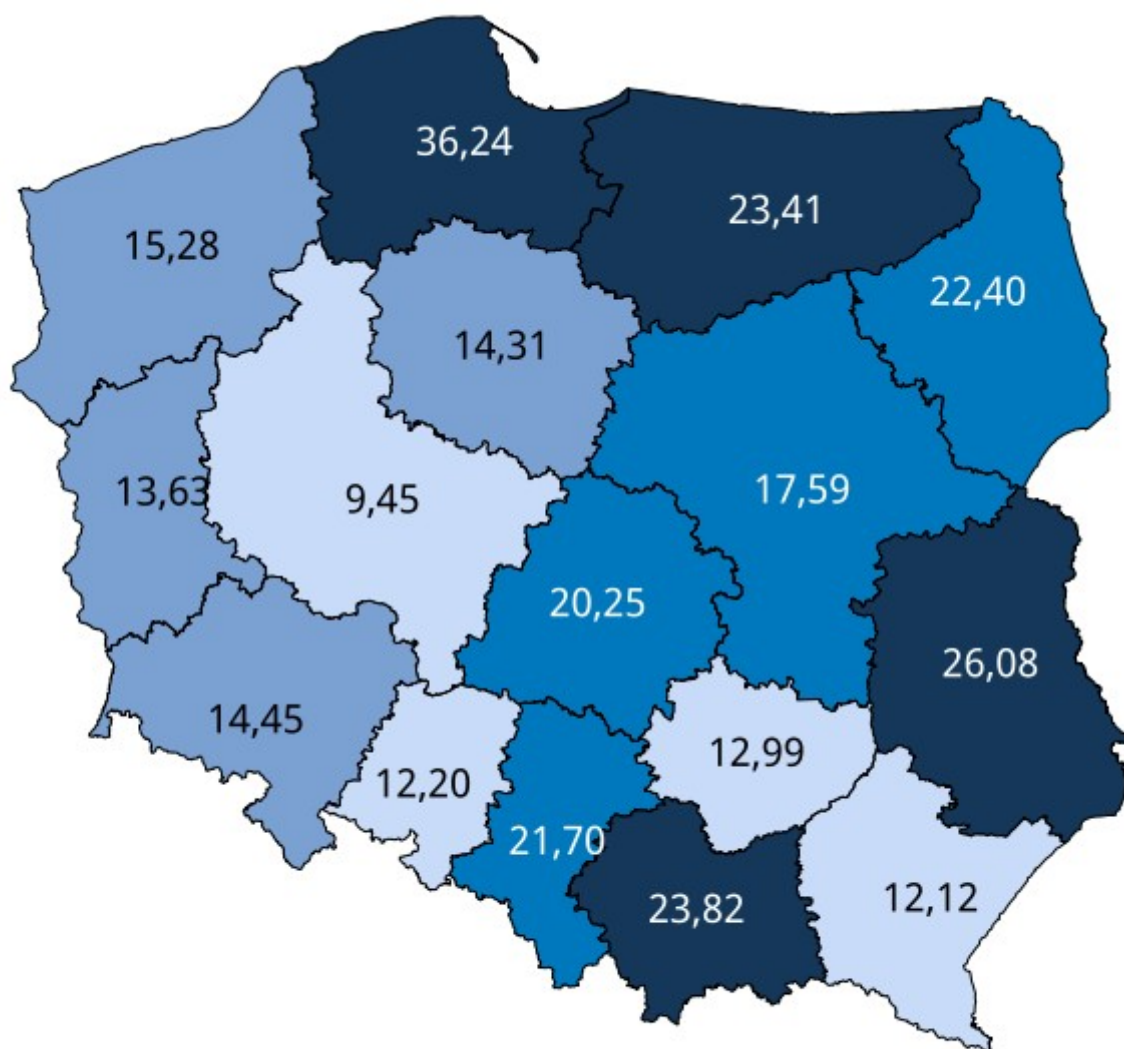
Zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych, zapadalność rejestrowana dla rozpoznań z grupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (wrodzone) w roku 2014 wyniosła 0,8 tysięcy przypadków w Polsce. Natomiast współczynnik zapadalności rejestrowanej na 100 tys. ludności wyniósł 2,1. Najwyższe wskaźniki zapadalności rejestrowanej na 100 tysięcy osób odnotowano w województwach lubelskim (4,24), śląskim (3,21), małopolskim (2,82) oraz mazowieckim (2,61) (Rycina 1).

Liczbę chorych w analizowanej podgrupie w Polsce oszacowano na 7,2 tysięcy (w przeliczeniu na 100 tysięcy mieszkańców było to 19,0). Najwyższe wskaźniki chorobowości rejestrowanej na 100 tysięcy osób odnotowano w województwach pomorskim (36,24), lubelskim (26,08), małopolskim (23,82) oraz warmińsko-mazurskim (23,41) (Rycina 1).



Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

Rycina 1. Wskaźnik zapadalności rejestrowanej na wrodzone zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w 2014 roku w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych



Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

Rycina 2. Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na wrodzone zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Tabela 7. Dane w zakresie liczby i struktury hospitalizacji z powodu chorób z podgrupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (wrodzone) wśród osób dorosłych w 2014 r. w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Województwo	Łączna liczba hospitalizacji (w tym tryb jednodniowy)	Liczba hospitalizacji trwających 1 dzień (bez trybu jednodniowego) Liczba hosp. w trybie jednodniowym	% hosp. spoza województwa	Liczba hosp. pacj. z tego woj. w innych woj.	Liczba hosp. na 100 tys. ludności
dolnośląskie	75	59	12,0	23	2,58
kujawsko-pomorskie	10	1	-	21	0,48
lubelskie	32	28	3,1	11	1,49
lubuskie	16	5	6,2	23	1,57
łódzkie	21	4	4,8	14	0,84
małopolskie	16	-	-	3	0,48
mazowieckie	241	94	38,2	3	4,52
opolskie	6	1	-	6	0,60
podkarpackie	9	-	11,1	5	0,42
podlaskie	8	1	25,0	1	0,67
pomorskie	38	30	7,9	4	1,65
śląskie	29	12	-	9	0,63
świętokrzyskie	1	-	-	5	0,08
warmińsko-mazurskie	4	1	-	10	0,28
wielkopolskie	394	373	11,4	14	11,35
zachodniopomorskie	21	7	9,5	5	1,22

Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

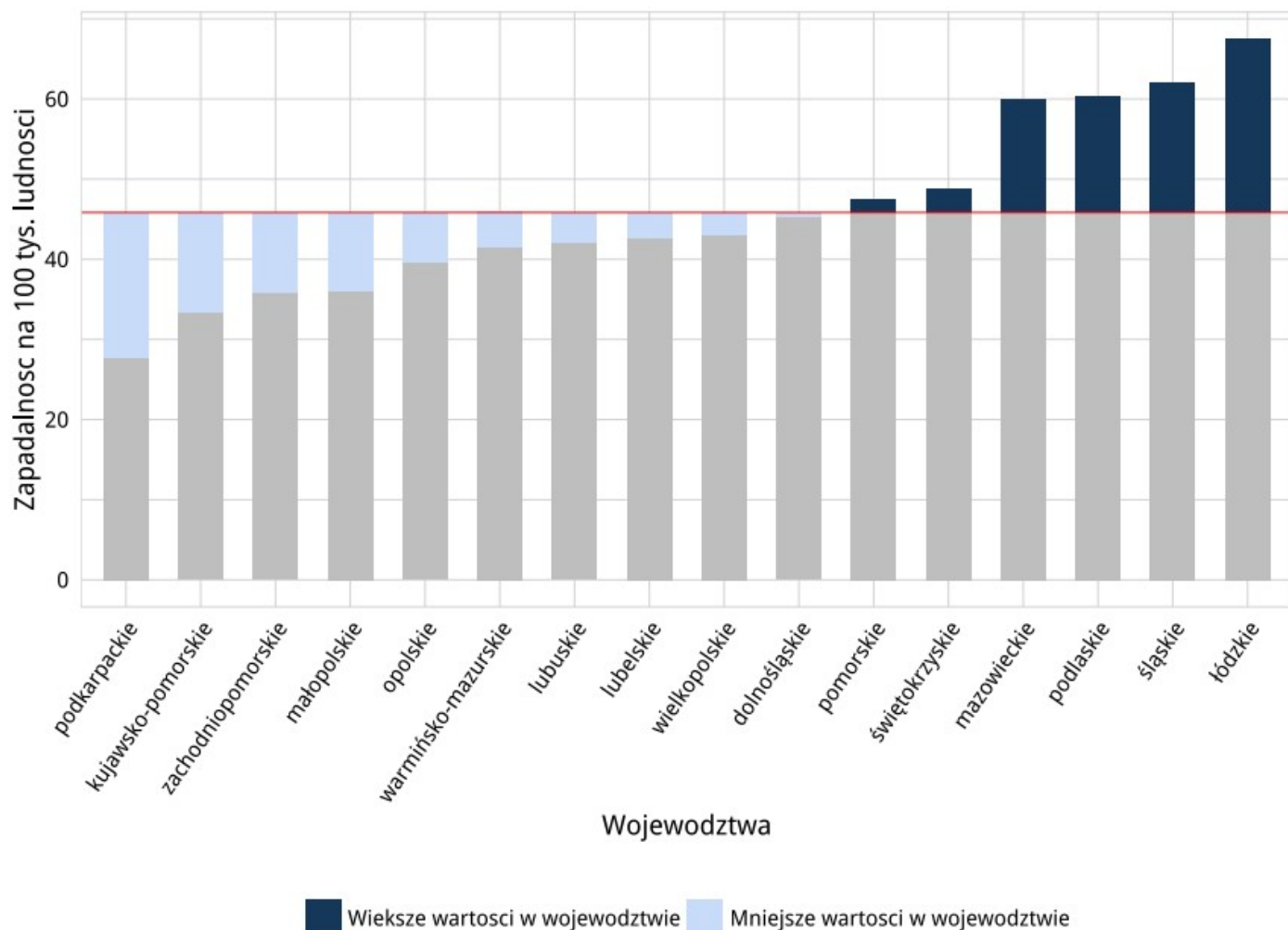
Tabela 8. Dane w zakresie liczby i struktury hospitalizacji z powodu chorób z podgrupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (*wrodzone*) wśród dzieci w 2014 roku w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Województwo	Łączna liczba hospitalizacji (w tym tryb jednodniowy)	Liczba hospitalizacji trwających 1 dzień (bez trybu jednodniowego) Liczba hosp. w trybie jednodniowym	% hosp. spoza województwa	Liczba hosp. pacj. z tego woj. w innych woj.	Liczba hosp. na 100 tys. ludności
dolnośląskie	60	45	13,3	1	2,06
kujawsko-pomorskie	25	7	4,0	3	1,20
lubelskie	19	14	-	19	0,88
lubuskie	7	1	-	5	0,69
łódzkie	70	45	4,3	7	2,80
małopolskie	48	23	-	-	1,43
mazowieckie	168	112	27,4	6	3,15
podkarpackie	59	47	-	-	2,77
podlaskie	25	19	-	6	2,10
pomorskie	155	82	5,2	4	6,73
śląskie	36	5	2,8	1	0,79
świętokrzyskie	9	2	11,1	-	0,71
warmińsko-mazurskie	38	17	-	6	2,63
wielkopolskie	132	64	2,3	10	3,80
zachodniopomorskie	70	50	8,6	1	4,08

Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

Zapadalność rejestrowana dla rozpoznań z grupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (*nabyte*) w roku 2014 wyniosła 18,4 tysięcy przypadków w Polsce. Natomiast współczynnik zapadalności rejestrowanej na 100 tys. ludności wyniósł 48,5. Najwyższe wskaźniki zapadalności rejestrowanej na 100 tys. osób odnotowano

w województwach łódzkim (67,64), śląskim (61,94), podlaskim (60,33) oraz mazowieckim (60,00) (Rycina 3).

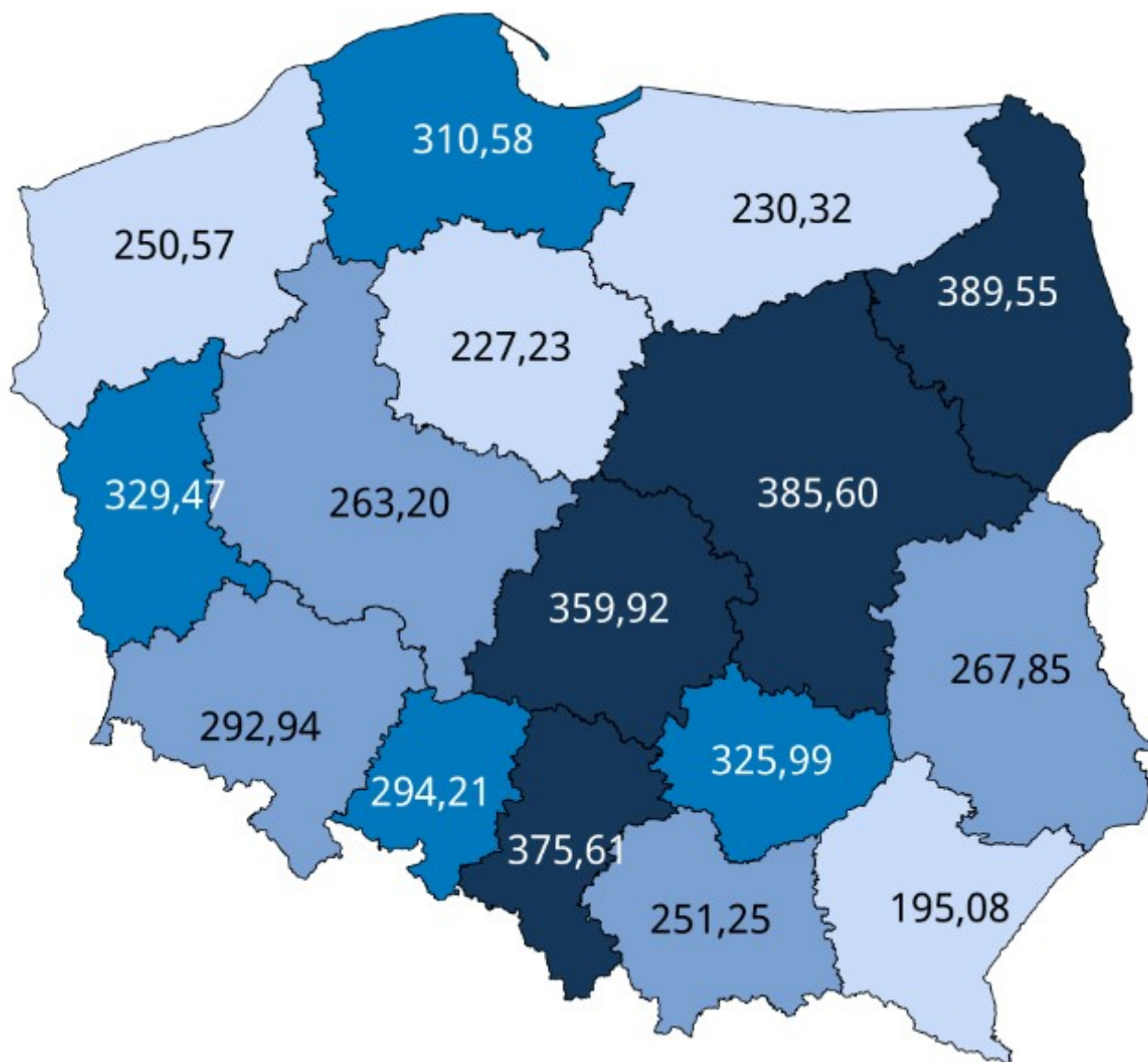


Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

Rycina 3. Wskaźnik zapadalności rejestrowanej na nabyte zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w 2014 roku w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Liczbę chorych w analizowanej podgrupie w Polsce oszacowano na 117,4 tysięcy (w przeliczeniu na 100 tysięcy mieszkańców było to 308,9). Najwyższe wskaźniki chorobowości rejestrowanej na 100 tys. osób odnotowano w województwach

podlaskim (389,55), mazowieckim (385,60), śląskim (375,61) oraz łódzkim (359,92) (Rycina 4).



Rycina 4. Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na nabyte zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Tabela 9. Dane w zakresie liczby i struktury hospitalizacji z powodu chorób z podgrupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (nabyte) wśród 8. Dane w zakresie liczby i struktury hospitalizacji z powodu chorób z podgrupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (nabyte) wśród osób dorosłych w 2014 roku w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Województwo	Łączna liczba hospitalizacji (w tys.; w tym tryb jednodniowy)	Liczba hospitalizacji trwających 1 dzień (w tys.; bez trybu jednodniowego) Liczba hosp.	(w tys.) w trybie jednodniowym	% hosp. spoza województwa	Liczba hosp. pacj. z tego woj. w innych woj.	Liczba hosp. na 100 tys. ludności
dolnośląskie	0,45	0,14	-	9,0	18	15,34
kujawsko-pomorskie	0,28	0,06	-	2,2	48	13,21
lubelskie	0,33	0,09	-	6,7	57	15,37
lubuskie	0,15	0,08	-	15,1	79	14,31
łódzkie	0,26	0,08	-	0,4	36	10,47
małopolskie	0,35	0,08	-	5,2	33	10,27
mazowieckie	1,43	0,24	-	15,4	21	26,85
opolskie	0,11	0,01	-	1,9	19	10,60
podkarpackie	0,32	0,05	-	2,2	26	14,98
podlaskie	0,20	0,08	-	8,8	15	17,20
pomorskie	0,55	0,38	0,00	11,3	23	23,81
śląskie	0,66	0,06	-	2,3	26	14,42
świętokrzyskie	0,12	0,01	-	7,2	32	9,90
warmińsko-mazurskie	0,22	0,03	-	8,1	63	15,38
wielkopolskie	0,71	0,35	-	16,0	31	20,57
zachodniopomorskie	0,24	0,04	-	2,9	55	14,29

Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

Tabela 10. Dane w zakresie liczby i struktury hospitalizacji z powodu chorób z podgrupy Zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne (*nabyte*) wśród dzieci w 2014 roku w Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych

Województwo	Łączna liczba hospitalizacji (w tym tryb jednodniowy)	Liczba hospitalizacji trwających 1 dzień (bez trybu jednodniowego) Liczba hosp. w trybie jednodniowym	% hosp. spoza województwa	Liczba hosp. pacj. z tego woj. w innych woj.	Liczba hosp. na 100 tys. ludności	
dolnośląskie	561	380	-	20,0	10	19,30
kujawsko-pomorskie	208	16	-	6,2	35	9,95
lubelskie	293	137	-	4,8	10	13,64
lubuskie	81	5	-	4,9	33	7,94
łódzkie	352	145	-	3,4	23	14,06
małopolskie	398	39	-	14,6	13	11,82
mazowieckie	825	361	-	8,8	49	15,47
opolskie	70	-	-	1,4	58	7,00
podkarpackie	216	20	-	2,8	40	10,15
podlaskie	200	111	-	18,5	5	16,78
pomorskie	366	125	-	9,6	15	15,90
śląskie	535	12	-	3,0	18	11,67
świętokrzyskie	124	2	-	8,1	13	9,82
warmińsko-mazurskie	129	6	-	16,3	54	8,94
wielkopolskie	346	33	-	4,0	63	9,97
zachodniopomorskie	229	112	-	7,9	5	13,35

Źródło: Opracowanie DAiS na podstawie danych NFZ i GUS.

I.3. Opis obecnego postępowania

Obecne postępowanie determinują:

Rekomendacje opracowane przez Grupę do Spraw Hemostazy przy Polskim Towarzystwie Hematologów i Transfuzjologów. Wykaz obowiązujących w Polsce rekomendacji dotyczących leczenia chorych na skazy krwotoczne:

Windyga J., K. Chojnowski K, Klukowska, Łętowska M, Mital A, Młynarski W, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Treliński J, Undas A, Urański T, Zdziarska J, Zawilska K. Część II: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (2 wydanie). Acta Hematol. Pol. 2017; 48(3) 137-159

Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Treliński J, Undas A, Urański T, Zdziarska J, Zawilska K. Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). Acta Haematol Pol. 2016;47(2): 86-114

Zawilska K, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Podolak-Dawidziak M, Undas A, Windyga J, Zdziarska J. w imieniu Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Polskie zalecenia postępowania w rzadkich niedoborach osoczowych czynników krzepnięcia. Hematologia, 2(4), 2011, 303-310

Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Podolak-Dawidziak M, Undas A, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania w nabytej hemofilii A w imieniu Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Med. Prakt., 2011, 10: 42-51

Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zawilska K. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2008. Medycyna Praktyczna, wyd. specj. 12/2008

Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Musiał J, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część III: Zasady postępowania we wrodzonych zaburzeniach czynności płytek krwi. *Acta Haematologica Polonica* 2009, 40(3): 731-763

Ustawa z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych, w następstwie której:

realizowany jest niniejszy Program,

wydano rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zawierające warunki leczenia szpitalnego hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Warunki te umieszczono w załączniku nr 3, części I poz. 21 lit. A i B oraz poz. 32 lit. A i B,

Ustawa z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych, na podstawie której realizowany jest program lekowy „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”

Ustawa z dnia 8 września 2006 r. o Państwowym Ratownictwie Medycznym, na podstawie której wydano rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 20 kwietnia 2016 r. w sprawie medycznych czynności ratunkowych, które mogą być udzielane przez ratownika medycznego, umożliwiające ratownikom podawanie koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, z zasobów własnych chorego.

Ustawa z dnia 15 lipca 2011 r. o zawodach pielęgniarki i położnej, na podstawie której wydano rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 28 lutego 2017 r. w sprawie rodzaju i zakresu świadczeń zapobiegawczych, diagnostycznych, leczniczych i rehabilitacyjnych udzielanych przez pielęgniarkę albo położną samodzielnie bez zlecenia lekarskiego, umożliwiające pielęgniarkom i położnym podawanie produktów krwiopochodnych, rekombinowanych koncentratów czynników krzepnięcia oraz desmopresyny, w stanach nagłego zagrożenia zdrowotnego,

Ustawa z dnia 22 sierpnia 1997 r. o *publicznej służbie krwi*, zobowiązująca RCKiK do realizacji zaopatrzenia w produkty krwiopochodne, rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia oraz desmopresynę, na podstawie której wydano rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 17 listopada 2016 r. w sprawie szczegółowego wzoru zamówienia indywidualnego na produkty krwiopochodne, rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia oraz desmopresynę.

Aby zapewnić pacjentom możliwość leczenia w kompleksowych ośrodkach zapewniających nie tylko leczenie szpitalne, ale również z zakresu leczenia ambulatoryjnego, konieczna jest zmiana rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 6 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej. Zmiana rozporządzenia umożliwi określenie warunków kompleksowej wielospecjalistycznej opieki omawianej grupy chorych, którzy nie wymagają leczenia szpitalnego.

II. Cele Programu polityki zdrowotnej i mierniki efektywności jego realizacji

Cele główne i szczegółowe Programu zostały opracowane zgodnie z koncepcją SMART, według której każdy cel można scharakteryzować, jako:

1. **Specific** – sprecyzowany, konkretny, szczegółowy i dobrze zdefiniowany. Specyficzność celu oznacza precyzję w opisanu tego, co ma zostać osiągnięte w przyszłości. Powinien on mieć jasno zdefiniowany rezultat.
2. **Measurable** – mierzalny. To cel, którego realizację można monitorować i mierzyć.
3. **Achievable** – osiągalny. Osiągalność celu oznacza, że osoby, które mają go osiągnąć powinny mieć możliwość zdobycia zasobów potrzebnych do jego realizacji. Istotne jest określenie takich celów, które nie będą zbyt łatwe lub zbyt trudne do osiągnięcia.
4. **Relevant** – istotny, ważny. Cel powinien być powiązany z wartościami/priorytetami danej jednostki. Przy jego tworzeniu warto zadać pytanie: Co ważnego można zyskać dzięki jego realizacji? Co ważnego zmieni się w danym obszarze po jego osiągnięciu?
5. **Time-bound** - zaplanowany w czasie. Przy formułowaniu celu nie może zabraknąć ostatecznego terminu jego osiągnięcia. Jest to także warunek skutecznego monitorowania realizacji celu.

II.1. Cele główne:

1. Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, połączonych wspólnym elektronicznym rejestrem medycznym chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
2. Utworzenie krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.
3. Zapewnienie produktów leczniczych niezbędnych dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
4. Zapewnienie odpowiednich warunków dla postępowania z chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez Państwowe Ratownictwo Medyczne, **dzięki**

którym nie będzie dochodziło do zgonów z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia.

Tabela 11. Cele główne rozpisane zgodnie z koncepcją SMART

	S Specific Sprecyzowany, konkretny, szczegółowy i dobrze zdefiniowany. Specyficzność celu oznacza precyzję w opisanu tego, co ma zostać osiągnięte w przyszłości. Powinien on mieć jasno zdefiniowany rezultat	M Measurable Mierzalny. To cel, którego realizację można monitorować i mierzyć.	A Achievable Osiągalny. Osiągalność celu oznacza, że osoby, które mają go osiągnąć powinny mieć możliwość zdobycia zasobów potrzebnych do jego realizacji. Istotne jest określenie takich celów, które nie będą zbyt łatwe lub zbyt trudne do osiągnięcia.	R Relevant Istotny, ważny. Cel powinien być powiązany z wartościami/priorytetami danej jednostki. Przy jego tworzeniu warto zadać pytanie: Co ważnego można zyskać dzięki jego realizacji? Co ważnego zmieni się w danym obszarze po jego osiągnięciu?	T Time-bound Zaplanowany w czasie. Przy formułowaniu celu nie może zabraknąć ostatecznego terminu jego osiągnięcia. Jest to także warunek skutecznego monitorowania realizacji celu.
Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, połączonym wspólnym elektronicznym rejestr medycznym chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.	Zawarcie umów z ośrodkami wskazanymi w Programie i rozliczanie liczby pacjentów objętych opieką	Liczba ośrodków, które zdecydują się podpisać umowę na realizację Programu i liczba pacjentów, którzy zostaną objęci opieką	Do osiągnięcia możliwe jest powiązanie pacjentów z ośrodkami leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych oraz egzekwowanie zapisów umów	Systemowe powiązanie pacjentów z ośrodkami hematologicznymi, unikanie utraty kontaktu pacjentów z hematologami	Wg etapów w pkt IV Programu
Utworzenie krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.	Zawarcie umów z ośrodkami wskazanymi w Programie i rozliczanie umów, w tym prowadzenie szkoleń	Liczba uczestników szkoleń	Do osiągnięcia możliwe jest przeszkolenie zakładanej liczby uczestników, pod warunkiem zobowiązania ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych do zobowiązania pracowników do szkoleń	Dzięki szkoleniom, każdy ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych będzie zobowiązany corocznie skierować jedną osobę z danego zawodu medycznego. Możliwość taką uzyskają także wojewodowie w odniesieniu do dyspozytorów	Wg etapów w pkt IV Programu

				medycznych.	
Zapewnienie produktów leczniczych niezbędnych dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.	Zapewnienie nieprzerwanej dostępności leków dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne do leczenia domowego, ambulatoryjnego i szpitalnego	Brak miesiąca w trakcie realizacji Programu, w którym doszłoby do braku leku dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.	Do osiągnięcia - brak miesiąca w trakcie realizacji Programu, w którym doszłoby do braku leku dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, dzięki odpowiedniemu planowaniu	Uniknięcie pogłębiania się i wzrostu skali artropatii hemofilowej, niepełnosprawności i niezdolności do pracy bądź samodzielnej egzystencji.	Wg etapów w pkt IV Programu
Zapewnienie odpowiednich warunków dla postępowania z chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez Państwowe Ratownictwo Medyczne, dzięki którym nie będzie dochodziło do zgonów z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia.	Brak zgonów z powodu nie podania koncentratu czynnika krzepnięcia lub desmopresyny	System ocen: 1. Zadawa lający - brak zgonów w roku kalendarzowy m, 2. Zły - do dwóch zgonów w roku kalendarzowy m 3. Krytycz nie zły - więcej niż dwa zgony w roku kalendarzowy m	Metodą osiągnięcia celu są ciągle działania na rzecz zmniejszenia prawdopodobie ństwa poprzez: 1. Tworze nie depozytów szpitalnych koncentratów krzepnięcia i informowanie wojewodów o depozytach, aby pacjenci mogli być dowożeni od razu w miejsca, gdzie znajduje się czynnik, 2. Szkolen ia 3. zapewni enie kontaktu Państwowego Ratownictwa Medycznego z ośrodkiem leczenia hemofilii, 4. zapewni enie możliwości przetransport owa- nia pacjenta do ośrodka leczenia hemofilii, zapewniająceg o osoby doświadczony	Ratowanie zdrowia i życia jest najistotniejsze dla każdego podmiotu leczniczego	Ciągle działania w latach 2019-2023

			mi w postępowaniu ze skazami krwotocznymi		
--	--	--	--	--	--

II.2. Cele szczegółowe

1. Objęcie pacjentów kompleksową opieką w ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w zakresie nadzoru nad leczeniem w warunkach domowych oraz regularną oceną stanu zdrowia.
2. Zapewnienie leków dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne poprzez:
 - a. Dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny w RCKiK.
 - b. Dostęp do dostaw domowych koncentratów czynników krzepnięcia dla pacjentów pobierających regularne ilości.
 - c. Dostęp do nowo rejestrowanych produktów leczniczych w miarę możliwości finansowych budżetu Programu.
 - d. Tworzenie depozytów koncentratów czynników krzepnięcia w ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych oraz w podmiotach leczniczych posiadających szpitalne oddziały ratunkowe.
3. Zapewnienie szkoleń personelu medycznego z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych realizowanych przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

Tabela 12. Cele szczegółowe rozpisane zgodnie z koncepcją SMART

	S Specific Sprecyzowany, konkretny, szczegółowy i dobrze zdefiniowany. Specyficzność celu oznacza precyzję w opisanii tego, co ma zostać osiągnięte w przyszłości. Powinien on mieć jasno zdefiniowany rezultat	M Measurable Mierzalny. To cel, którego realizację można monitorować i mierzyć.	A Achiavable Osiągalny. Osiągalność celu oznacza, że osoby, które mają go osiągnąć powinny mieć możliwość zdobycia zasobów potrzebnych do jego realizacji. Istotne jest określenie takich celów, które nie będą zbyt łatwe lub zbyt trudne do osiągnięcia.	R Relevant Istotny, ważny. Cel powinien być powiązany z wartościami/priorytetami danej jednostki. Przy jego tworzeniu warto zadać pytanie: Co ważnego można zyskać dzięki jego realizacji? Co ważnego zmieni się w danym obszarze po jego osiągnięciu?	T Time-bound Zaplanowany w czasie. Przy formułowaniu celu nie może zabraknąć ostatecznego terminu jego osiągnięcia. Jest to także warunek skutecznego monitorowania realizacji celu.
Objęcie pacjentów kompleksową opieką w ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w zakresie nadzoru nad leczeniem w warunkach domowych oraz regularną oceną stanu zdrowia.	Zawarcie umów z ośrodkami wskazanymi w Programie i rozliczanie liczby pacjentów objętych opieką	Liczba ośrodków, które zdecydują się podpisać umowę na realizację Programu i liczba pacjentów, którzy zostaną objęci opieką	Do osiągnięcia możliwe jest powiązanie pacjentów z ośrodkami leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych oraz egzekwowanie zapisów umów	Systemowe powiązanie pacjentów z ośrodkami hematologicznymi, unikanie utraty kontaktu pacjentów z hematologami	Wg etapów w pkt IV Programu
Dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny w RCKiK.	Zapewnienie nieprzerwanej dostępności leków dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne do leczenia domowego, ambulatoryjnego i szpitalnego	Zakup zakładanych ilości leków.	Do osiągnięcia - brak miesiąca w trakcie realizacji Programu, w którym doszłoby do braku leku dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, dzięki odpowiedniemu planowaniu	Uniknięcie pogłębiania się i wzrostu skali artropatii hemofilowej, niepełnosprawności i niezdolności do pracy bądź samodzielnej egzystencji.	Wg etapów w pkt IV Programu
Dostęp do dostaw domowych	Zapewnienie nieprzerwanych regularnych	Objęcie dostawami domowymi	1. Do osiągnięcia brak miesiąca	Ułatwienia dla pacjentów mających	Wg etapów w pkt IV Programu

koncentratów czynników krzepnięcia dla pacjentów pobierających regularne ilości.	dostaw domowych leków dla określonej grupy pacjentów pobierających regularne ilości w warunkach domowych	leków zakładanej liczby pacjentów	w trakcie realizacji Programu, w którym doszłoby do przerwania dostaw domowych 2. Odciążenie powierzchni magazynowych RCKiK i ułatwienia dla pacjentów mających trudności w poruszaniu się	trudności w poruszaniu się	
Dostęp do nowo rejestrowanych produktów leczniczych w miarę możliwości finansowych budżetu Programu	Zapewnienie możliwości uzyskania efektywności medycznej lub kosztowej	1. Wykazanie oszczędności wobec dotychczas stosowanych terapii, 2. Liczba pacjentów objętych nowymi terapiami	Do osiągnięcia zwiększenia konkurencyjności	Stworzenie warunków do otwarcia Programu na postępowe terapie	Wg etapów w pkt IV Programu
Tworzenie depozytów koncentratów czynników krzepnięcia w ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych oraz w podmiotach leczniczych posiadających szpitalne oddziały ratunkowe	Zapewnienie koncentratu czynnika krzepnięcia do sytuacji nagłych w miejscu, do którego może trafić pacjent w nagłej sytuacji	Liczba utworzonych depozytów koncentratów czynników krzepnięcia	Zapewnienie realizacji zasady „najpierw czynnik” dla skaz krwotocznych, do których stosuje się czynnik znajdujący się w depozycie	Zmniejszenie prawdopodobieństwa nie podania koncentratu czynnika krzepnięcia (gdy zachodzi potrzeba) w miejscu, w którym depozyt utworzono	Wg etapów w pkt IV Programu oraz zgodnie ze skalą ocen w mierniku „Brak zgonów chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia”
Zapewnienie szkoleń personelu medycznego z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych realizowanych przez krajowe ośrodki leczenia	Zawarcie umów z ośrodkami wskazanymi w Programie i rozliczanie umów, w tym prowadzenie szkoleń	Liczba uczestników szkoleń	Do osiągnięcia możliwe jest przeszkolenie zakładanej liczby uczestników, pod warunkiem zobowiązania ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	Dzięki szkoleniom, każdy ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych będzie zobowiązany corocznie skierować jedną osobę z danego zawodu	Wg etapów w pkt IV Programu

hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych			do zobowiązania pracowników do szkoleń	medycznego. Możliwość taką uzyskają także wojewodowie w odniesieniu do dyspozytorów medycznych.	
---	--	--	--	---	--

II.3. Mierniki efektywności realizacji programu polityki zdrowotnej

1. **Brak zgonów chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia.**
 - a. W mierniku tym wprowadza się następującą trzystopniową skalę ocen:
 - **Zadowolająca** - w przypadku braku zgonów z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia zgłaszanych przez członków Rady Programu w danym roku kalendarzowym (*Każdy zgon będzie weryfikowany, czy przyczyną rzeczywiście było nie podanie lub opóźnione podanie koncentratu*),
 - **Zła** - w przypadku jednego lub dwóch zgonów z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia zgłaszanych przez członków Rady Programu w danym roku kalendarzowym.
 - W przypadku potwierdzenia, że zgon był wynikiem nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia, opracowywane będą propozycje, aby w powiecie, w którym doszło do zgonu, uniknąć takich sytuacji w przyszłości. Propozycja może uwzględniać utworzenie depozytu szpitalnego koncentratów czynników krzepnięcia w danym rejonie, zalecenie nawiązania współpracy miejscowego SOR/IP z ośrodkiem leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, itp.
 - **Krytycznie zła** - w przypadku trzech lub więcej zgonów z powodu nie podania lub opóźnionego podania koncentratu czynnika krzepnięcia zgłaszanych przez członków Rady Programu w danym roku kalendarzowym.
 - W przypadku krytycznie złym, wojewodowie zostaną zobowiązani do przypomnienia całemu systemowi Państwowego Ratownictwa Medycznego na swoim terenie o priorytetach w strategii postępowania z chorymi na skazy krwotoczne wymienione w Programie w stanach nagłych.

Wojewodowie zostaną zobowiązani ponadto do powiadomienia wszystkich SOR o możliwości utworzenia depozytu koncentratów czynników krzepnięcia.

2. Liczba pacjentów objętych opieką ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:
 - a. Na koniec 2023 liczba pacjentów, którym założono karty postępowania zgodnie z załącznikiem nr 1 do Programu powinna wynieść 6 000 pacjentów⁶, czyli szacowaną w 2018 roku przez Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, liczbę chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w kraju (*zaokrągloną do pełnych tysięcy*).
 - b. **Celem jest usystematyzowanie związania pacjentów z ośrodkami leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, tym samym zahamowanie zjawiska utraty kontaktu chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne z hematologami.**
3. Średnie roczne zużycie poszczególnych produktów leczniczych na mieszkańca kraju:
 - a. W 2023 roku w Programie powinny być osiągnięte następujące wskaźniki:
 - 8,0 j. m. koncentrat czynnika VIII na 1 mieszkańca/rok ⁷,
 - 1,1 j. m. koncentrat czynnika IX na 1 mieszkańca/rok,
 - 0,76 j.m. czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda na 1 mieszkańca/rok,⁸
 - 0,79 j.m. aPCC na 1 mieszkańca/rok,
 - 0,04 j.m. PCC na 1 mieszkańca/rok,

6

Liczba pacjentów objętych opieką ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych nie jest tożsama ze zgłaszalnością do Programu. Pacjenci mogą zgłaszać się do Programu np. wyłącznie w celu uzyskania koncentratu czynnika krzepnięcia i desmopresyny, z pominięciem ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

7

Do wyliczenia wartości miernika zużycia koncentratów czynników krzepnięcia VIII i IX na mieszkańca kraju sumowane będą koncentraty osoczopochodnych i rekombinowanych czynników krzepnięcia VIII i IX z niniejszego Programu.

8

Do wyliczenia wartości miernika zużycia koncentratu czynnika krzepnięcia zawierającego czynnik von Willebranda sumowane będą ilości preparatu o proporcji VWF:FVIII co najmniej 1:1 oraz co najmniej 2:1.

- 0,02 j.m. czynnika VII na 1 mieszkańca/rok,
 - 0,92 µg rekombinowanego czynnika VIIa na 1 mieszkańca/rok,
 - 9,21 µg fibrynogenu na 1 mieszkańca/rok,
 - 0,01 j.m. czynnika XIII na 1 mieszkańca/rok.
4. Liczba pacjentów objętych dostawami domowymi koncentratów czynników krzepnięcia ze środków Programu:
 - a. Docelowa liczba pacjentów wskazana jest pkt IV.1.4.d Programu.
 5. Liczba depozytów koncentratów czynników krzepnięcia ze środków Programu:
 - a. Odsetek liczby utworzonych depozytów koncentratów czynników krzepnięcia ze środków Programu w stosunku do liczby wynikającej z depozytów wskazanych przez Radę Programu.
 6. Liczba ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, z których przeszkolono kadrę medyczną w ramach Programu.
 - a. W 2023 roku każdy z ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych powinien wykazać się przeszkoleniem w krajowych ośrodkach leczenia hemofilii każdej z grup zawodowych wymienionych w załączniku nr 2.

III . Charakterystyka populacji docelowej oraz charakterystyka interwencji, jakie są planowane w ramach programu polityki zdrowotnej

III.1. Populacja docelowa

Programem zostaną objęci chorzy z rozpoznaniem wrodzonych lub nabytych skaz krwotocznych wymienionych w poprzedniej części niniejszego Programu. Do Programu zostaną włączeni także pacjenci w trakcie diagnostyki, u których istnieje silne podejrzenie skazy krwotocznej wymienionej w Programie, gdyż w pewnych sytuacjach niezastosowanie natychmiastowego leczenia może doprowadzić w krótkim czasie do pogorszenia stanu zdrowia, skutkującego poważnym uszkodzeniem funkcji życiowych organizmu lub utraty życia.

III.2. Kryteria kwalifikacji do udziału w programie polityki zdrowotnej oraz kryteria wyłączenia z programu polityki zdrowotnej:

Tabela 13

Moduł	Wskazania do stosowania produktów leczniczych	Kryteria kwalifikacji	Kryteria wyłączenia
Moduł 1 Zapewnienie produktów leczniczych dostępnych niezależnie od wieku pacjenta: 1. koncentratu czynnika VIII ⁹ , 2. koncentratu czynnika IX ¹⁰ , 3. koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda o proporcji VWF:FVIII co najmniej 1:1, 4. koncentratu aktywowanych czynników zespołu protrombiny aPCC, 5. koncentratu czynników zespołu protrombiny (PCC), 6. koncentratu czynnika VII, 7. koncentratu rekombinowanego czynnika VIIa, 8. koncentratu fibrynogenu, 9. koncentratu czynnika XIII, 10. desmopresyny dożylniej 11. desmopresyny donosowej.	1. Leczenie krwawień w warunkach domowych 2. Wtórna profilaktyka dorosłego chorego z hemofilią A lub B, niepowikłaną inhibitorem, 3. Program immunotolerancji, 4. Wtórna profilaktyka chorego z hemofilią A lub B powikłaną inhibitorem, niezależnie od wieku, 5. Wtórna profilaktyka chorego z inną niż hemofilią A lub B skazą krwotoczną, niezależnie od wieku oraz obecności inhibitora, 6. Leczenie ambulatoryjne 7. Leczenie szpitalne	Stwierdzenie lub podejrzenie następujących skaz krwotocznych: 1. Hemofilia A 2. Hemofilia A powikłana inhibitorem 3. Nabyta hemofilia A 4. Hemofilia B 5. Hemofilia B powikłana inhibitorem 6. Choroba von Willebranda 7. Nabyty zespół von Willebranda 8. Niedobory fibrynogenu 9. Niedobór protrombiny 10. Niedobór czynnika V 11. Niedobór czynnika VII (hypoprokonwertynemia) 12. Niedobór czynnika X 13. Niedobór czynnika XI 14. Niedobór czynnika XIII 15. Złożony niedobór czynnika V i czynnika VIII 16. Złożony wrodzony niedobór czynnika II, czynnika VII, czynnika IX i czynnika X 17. Obecność inhibitora fibrynogenu, czynnika II, V, VII, X, XI lub XIII (allo- lub autoprzeciwciał) 18. Trombastenia Glanzmanna 19. Zespół Bernarda-Souliera 20. Inne wrodzone trombocytopatie, 21. Nosicielki hemofilii A i B z graniczną aktywnością czynnika VIII lub IX oraz dodatnim wywiadem krwotocznym, 22. Osoby z graniczną aktywnością czynnika von Willebranda oraz dodatnim wywiadem krwotocznym.	1. zgon 2. ustanie skazy krwotocznej (np. po przeszczepie wątroby lub ustanie nabytej hemofilii A) 3. wyłączenie na życzenie pacjenta, na dowolnym etapie
Moduł 2 Zapewnienie koncentratów rekombinowanych czynników krzepnięcia VIII i IX dla dzieci i dorosłych, którzy nie otrzymywali wcześniej	1. Leczenie krwawień w warunkach domowych 2. Program immunotolerancji (o ile niemożliwe jest wykazanie odpowiedzialności	Dzieci i dorośli, którzy nie otrzymywali wcześniej osoczo pochodnych koncentratów czynnika VIII i IX w następujących skazach krwotocznych: 1. Hemofilia A, 2. Hemofilia A powikłana inhibitorem, 3. Hemofilia B, 4. Hemofilia B powikłana inhibitorem.	1. zgon 2. ustanie skazy krwotocznej (np. po przeszczepie wątroby lub ustanie nabytej hemofilii A) 3. wyłączenie na życzenie pacjenta, na dowolnym etapie

9

przyjmuje się możliwość stosowania zarówno koncentratu czynnika krzepnięcia VIII osoczo pochodnych jak i rekombinowanych, a także o standardowym i przedłużonym działaniu (jednocześnie i naprzemiennie w ramach jednego roku kalendarzowego oraz w trakcie danego roku kalendarzowego), w zależności od wyników postępowań o udzielenie zamówienia publicznego.

10

przyjmuje się możliwość stosowania zarówno koncentratu czynnika krzepnięcia IX osoczo pochodnych jak i rekombinowanych, a także o standardowym i przedłużonym działaniu (jednocześnie i naprzemiennie w ramach jednego roku kalendarzowego oraz w trakcie danego roku kalendarzowego), w zależności od wyników postępowań o udzielenie zamówienia publicznego.

osoczopochodnych koncentratów czynników krzepnięcia VIII i IX oraz innych pacjentów, u których stwierdzono działania niepożądane po stosowaniu więcej niż jednego osoczopochodnego koncentratu czynnika krzepnięcia VIII lub IX i zostało to udokumentowane	<p><i>podmiotu odpowiedzialnego za wytworzenie inhibitora)</i></p> <ol style="list-style-type: none"> Leczenie ambulatoryjne Leczenie szpitalne 	W wyjątkowych przypadkach dla dorosłych oraz dzieci u których stwierdzono działania niepożądane po stosowaniu więcej niż jednego osoczopochodnego koncentratu czynnika krzepnięcia VIII lub IX, a działania niepożądane zostały zgłoszone do Urzędu Rejestracji Produktów Leczniczych Wyrobów Medycznych i Produktów Biobójczych.	
<p>Moduł 3</p> <p>Zapewnienie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda o proporcji VWF:FVIII co najmniej 2:1</p>	<ol style="list-style-type: none"> Leczenie krwawień w warunkach domowych Wtórna profilaktyka u chorych na chorobę von Willebranda, niezależnie od wieku, Program immunotolerancji Leczenie ambulatoryjne Leczenie szpitalne 	<p>Choroba von Willebranda lub nabyty zespół von Willebranda w przypadku:</p> <ol style="list-style-type: none"> zagrożenia przeładowaniem czynnika VIII lub, braku reakcji na koncentrat czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda o proporcji VWF:FVIII co najmniej 1:1 	<ol style="list-style-type: none"> ustanie zagrożenia przeładowaniem czynnika VIII, zgon ustanie skazy krwotocznej (<i>np. po przeszczepie wątroby lub ustanie nabytego Zespołu von Willebranda</i>) wyłączenie na życzenie pacjenta, na dowolnym etapie
<p>Moduł 4</p> <p>Zapewnienie produktów emicizumab, wieprzowego rekombinowanego czynnika VIII oraz innych nowo rejestrowanych produktów leczniczych do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych dla pacjentów wskazanych przez Radę Programu</p>	Pacjenci zaproponowani przez Radę Programu i wskazanie do podania produktu leczniczego zaakceptowane przez ministra właściwego do spraw zdrowia, po uprzedniej opinii AOTMiT.	<p>Spełnianie łącznie trzech kryteriów</p> <ol style="list-style-type: none"> zakwalifikowanie pacjenta przez Radę Programu, wykazanie efektywności medycznej lub kosztowej, w ramach możliwości budżetu Programu pozytywna opinia AOTMiT odnośnie wskazania 	<ol style="list-style-type: none"> niepotwierdzenie się efektywności medycznej lub kosztowej wobec dotychczas stosowanych produktów leczniczych, zgon ustanie skazy krwotocznej (<i>np. po przeszczepie wątroby lub ustanie nabytego Zespołu von Willebranda</i>) wyłączenie na życzenie pacjenta, na dowolnym etapie

III.3. Planowane interwencje

W ramach niniejszego Programu przewidywane są następujące interwencje:

Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:

Ośrodki leczenia hemofilii zostały wskazane w załącznikach 4-5 do Programu.

Zadania ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:

- Sprawowanie kompleksowej opieki nad chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne zgodnie z polskimi wytycznymi postępowania,
- Sprawowanie nadzoru nad leczeniem w warunkach domowych chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
- Regularna ocena stanu zdrowia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

- d) Potwierdzanie wykonywanych zadań poprzez wystawianie każdemu pacjentowi raz na rok kart postępowania zgodnie z załącznikiem nr 1 do Programu.
- e) Prowadzenie depozytu koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny na podstawie umowy zawartej z RCKiK,
- f) całodobowy dyżur konsultacyjny dla innych podmiotów leczniczych i Państwowego Ratownictwa Medycznego.
- g) Wprowadzanie danych pacjentów do rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, po jego uruchomieniu.
- h) Udział przedstawiciela w Radzie Programu,
- i) Kierowanie kadry medycznej na szkolenia prowadzone przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii.
- j) całodobowy dyżur konsultacyjny dla pacjentów w ośrodku leczenia, telefoniczny lub drogą elektroniczną
- k) Diagnostyka hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych - finansowana ze środków NFZ. **Zakres badań diagnostycznych - zgodnie z rozporządzeniem Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, załącznika nr 3, części I poz. 21 lub 32 lit. A lub B.**

Utworzenie krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:

Krajowymi ośrodkami leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, zostaną Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie oraz Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie, podmioty lecznicze, do których kierowane są najtrudniejsze przypadki pacjentów z terenu całego kraju.

Zadania krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:

Konsultowanie najtrudniejszych przypadków na rzecz ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych,

Wspólne przeprowadzenie szkoleń stacjonarnych dla kadry medycznej, zgodnie z załącznikami nr 2 i 3 do Programu.

Utworzenie Rady Programu.

Rada Programu będzie składać się z przedstawicieli ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, stowarzyszeń chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, Ministerstwa Zdrowia oraz Narodowego Centrum Krwi. Rada Programu może zaprosić do udziału w posiedzeniach dodatkowe osoby.

Rada Programu będzie obradować co najmniej dwa razy w roku.

Zadania Rady Programu:

- a) Doradzanie i tworzenie rekomendacji dla ministra właściwego do spraw zdrowia w aspekcie hemofilii i pokrewnymi skazami krwotocznymi, z własnej inicjatywy lub na polecenie ministra.
- b) Kwalifikowanie pacjentów do dostaw domowych koncentratów czynników krzepnięcia.
- c) Kwalifikowanie pacjentów do leczenia wybranych terapii, zgodnie z pkt III. 2, moduł 4.
- d) Wskazywanie podmiotów leczniczych, w których powinny być tworzone depozyty koncentratów czynników krzepnięcia oraz wskazywanie ilości leków do umieszczenia w tych depozytach, istotnych z punktu widzenia ratownictwa medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
- e) Inicjatywa w zakresie wprowadzenia do Programu nowych zadań oraz odstępowania od kontynuowania zadań już realizowanych, w tym wprowadzania do Programu nowo rejestrowanych produktów leczniczych dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
- f) Inicjatywa w zakresie proponowania Ministrowi Zdrowia dokumentów z zakresu ratownictwa medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych:

Zapewnienie pacjentom produktów leczniczych zgodnie z kryteriami kwalifikacji i wyłączenia w pkt III. 2. Programu.

Podstawowe zasady zakupów produktów leczniczych:

- a) Zakup będzie dokonywany, przez Narodowe Centrum Krwi, za pośrednictwem Zakładu Zamówień Publicznych przy Ministrze Zdrowia. Koncentraty czynników krzepnięcia VIII i IX będą kupowane bez różnicowania na produkty osoczo pochodne i rekombinowane oraz bez preferencji za czas działania, z zastrzeżeniem pkt b)
- b) Koncentraty czynników krzepnięcia VIII i IX dla dzieci, będą kupowane za pośrednictwem Zakładu Zamówień Publicznych przy Ministrze Zdrowia, we wspólnych postępowaniach o udzielenie zamówień publicznych przez Narodowe Centrum Krwi oraz jednostkę koordynującą program lekowy „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”. Celem wspólnych przetargów będzie **koordynacja metod zakupu produktów leczniczych w obydwu programach, przede wszystkim** zakup tych samych produktów leczniczych dla dzieci w obydwu programach.
- c) W postępowaniach o udzielenie zamówienia publicznego, będzie dążyć się do uzyskania zestawów do podawania koncentratów czynników krzepnięcia poprzez port dla wszystkich pacjentów z założonym portem.

Zakupione koncentraty czynników krzepnięcia i desmopresyna będą przekazywane przez NCK na podstawie stosownych umów do RCKiK. Zadania RCKiK:

- a) Przyjęcie na stan, przechowywanie i magazynowanie zakupionych koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, zgodnie z rozdzielnikami dostaw opracowanymi przez NCK.

- b) Wydawanie koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny do leczenia pacjentom i podmiotom leczniczym, na podstawie imiennego zamówienia, zgodnie z rozporządzeniem Ministra Zdrowia z dnia 17 listopada 2016 r. w sprawie szczegółowego wzoru zamówienia indywidualnego na produkty krwiopochodne, rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia oraz desmopresynę.
- c) Zapewnienie przesunięć koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny z innych RCKiK, na podstawie dyspozycji NCK.
- d) Zapewnienie podmiotom możliwości zawarcia umów pisemnych na utworzenie depozytów szpitalnych koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, regulujących między innymi: zasady odpowiedzialności i rotowania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny (*w celu uniknięcia przeterminowania*). Każda umowa o utworzeniu depozytu szpitalnego będzie jawna wobec Ministra Zdrowia i NCK.
- e) przekazanie właściwemu wojewodzie informacji o utworzeniu depozytu szpitalnego, ze wskazaniem adresu szpitala, gdzie taki depozyt został utworzony oraz wykazu skaz krwotocznych, które będą zabezpieczone w ramach tego depozytu, celem przesłania informacji przez wojewodę do dysponentów zespołów ratownictwa medycznego, posiadających dyspozytornie medyczne.

Wprowadzenie dostaw domowych koncentratów czynników krzepnięcia:

- a) ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zgłoszą do Rady Programu pacjentów regularnie pobierających koncentraty czynników krzepnięcia, którzy zgodzą się na dostawy domowe i będą przyjmować kupiony w zamówieniu publicznym produkt leczniczy. W pierwszej kolejności ośrodki zgłaszać będą pacjentów o ograniczonej sprawności ruchowej.
- b) Rada Programu wskaże listę pacjentów regularnie pobierających dany rodzaj koncentratu czynnika krzepnięcia wraz z

łącznym dawkowaniem i danymi teleadresowymi pacjentów do zamówienia publicznego na zakup produktu leczniczego wraz z dostawami do domów pacjentów.

- c) Dostawy domowe będą odbywały się na podstawie umowy zawartej pomiędzy NCK a wykonawcą. Wybrany wykonawca będzie dostarczał koncentrat czynnika krzepnięcia do domu pacjenta zgodnie z ustawą z dnia 6 września 2001 r. prawo farmaceutyczne.
- d) **W postępowaniach o udzielenie zamówień publicznych na zakupy produktów leczniczych wraz z dostawami do domów pacjentów, Wykonawca zobowiązany będzie do ujęcia w cenie leku narzędzi monitorowania zużycia w czasie rzeczywistym, np. tabletu lub smartfona wyposażonego w aplikację do odnotowywania podań leku, wylewów, itp. W cenie leku zawarte będzie również szkolenie pacjenta w zakresie stosowania tych narzędzi.**

Wdrażanie nowo rejestrowanych leków oraz emincizumabu i rekombinowanego wieprzowego czynnika VIII w uzasadnionych przypadkach w ramach budżetu Programu.

Z uwagi na spodziewane przez środowisko ekspertów w zakresie leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, rejestracje i wejście na rynek nowych produktów leczniczych, dopuszcza się modyfikację Programu przez ministra właściwego do spraw zdrowia. Rada Programu będzie monitorowała rejestrację nowych terapii i ich wejście na rynek, a następnie w razie zasadności, będzie proponowała ministrowi właściwemu do spraw zdrowia, modyfikację Programu. Modyfikacja Programu będzie odbywała się w ramach środków przeznaczonych na Program, **a wprowadzenie nowych leków będzie odbywało się poprzez zmniejszenie wolumenu produktów leczniczych dotychczas stosowanych. Rozwiązanie to pozwala na wprowadzenie konkurencyjności pomiędzy produktami leczniczymi dotychczas stosowanymi a nowymi.**

Warunkiem modyfikacji Programu będzie wykazanie efektywności medycznej lub kosztowej w ramach możliwości budżetu Programu,

przy stosowaniu nowo zarejestrowanych terapii wobec dotychczas dostępnych w Programie koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny. **Efektywność medyczna lub kosztowa w tym zakresie będzie przedmiotem opinii AOTMiT.**

W postępowaniach o udzielenie zamówień publicznych na zakupy nowo rejestrowanych leków oraz eminicizumabu i rekombinowanego wieprzowego czynnika VIII, Wykonawca zobowiązany będzie do ujęcia w cenie leku narzędzi monitorowania zużycia w czasie rzeczywistym, np. tabletu lub smartfona wyposażonego w aplikację do odnotowywania podań leku, wylewów, itp. W cenie leku zawarte będzie również szkolenie pacjenta w zakresie stosowania tych narzędzi.

Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne obejmującego m. in. dane dotyczące zużycia koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, inhibitorów, infekcji wirusem HCV, infekcji wirusem HBV, infekcja wirusem HIV, innymi infekcjami przenoszonymi drogą krwi, chorób współistniejących (*w tym nowotworowych, układu sercowo-naczyniowego, udarów niedokrwiennych mózgu, migotania przedsionków*), **wyników stanu fizycznego pacjentów, zastosowanych metod obrazowania, wyników czynnościowych, przebytych operacji chirurgicznych, dat i przyczyn zgonów, a także jakości życia pacjenta oraz generowanych kosztów, np. liczby dni opuszczonych w szkole lub pracy.**

Rejestr medyczny będzie powiązany narzędziami monitorowania zużycia w czasie rzeczywistym, o których mowa w pkt. III.3.4.d.d) i III.3.4.e.c) Programu.

III.4. Sposób udzielania świadczeń zdrowotnych w ramach programu polityki zdrowotnej.

1. Ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zapewnią wykonanie zadań wymienionych w pkt. III.3.1.b Programu.
 - a. Potwierdzeniem objęcia opieką pacjenta przez ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych będzie wystawienie karty postępowania zgodnie z załącznikiem nr 1 do Programu. Ośrodki leczenia będą wydawać również karty chorego na hemofilię. Karta chorego na hemofilię powinna zawierać informacje zgodnie z **załącznikiem nr 6**.
 - b. Pacjent powinien regularnie (*według zaleceń lekarza z ośrodka*) zgłaszać się do ośrodka w celu oceny stanu zdrowia, uzyskania informacji o badaniach kontrolnych i innych procedurach zalecanych przez lekarza, a także celem weryfikacji karty postępowania i karty chorego na hemofilię. W sytuacjach niewymagających (*według oceny lekarza*) osobistej wizyty w ośrodku pacjent może uzyskać poradę lub np. zamówienie na czynnik krzepnięcia / desmopresynę, kontaktując się z lekarzem telefonicznie lub za pomocą innych środków komunikacji. Ma wówczas obowiązek udostępnić lekarzowi wymagane przez niego dokumenty (*np. wyniki badań, karty informacyjne z hospitalizacji*).
 - c. Karta postępowania będzie wystawiana w trzech egzemplarzach, po jednym dla ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, po jednym dla pacjenta, w celu okazania w sytuacji postępowania nagłego (*np. przez Państwowe Ratownictwo Medyczne*) a trzeci dla lekarza, który zazwyczaj będzie wypisywał pacjentowi zamówienia indywidualne na produkty krwiopochodne, rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia oraz desmopresynę. Karta chorego na hemofilię będzie wystawiana w jednym egzemplarzu (*dla pacjenta*).
 - d. Z uwagi na wieloaspektowy charakter opieki, jaką ośrodek leczenia chorych na hemofilię będzie zobowiązany zapewnić pacjentom, przyznawane będzie wynagrodzenie ryczałtowe w wysokości 300 zł

rocznie na jednego zarejestrowanego w ośrodku pacjenta. Ryczałt będzie obejmował m. in. obsługę administracyjną, zapewnienie całodobowego dyżuru telefonicznego dla innych podmiotów leczniczych i Państwowego Ratownictwa Medycznego, druk i wydanie kart postępowania oraz kart chorego na hemofilię. W celu uniknięcia podwójnej zapłaty za pacjenta, ośrodek będzie zobowiązany zgłosić pacjenta objętego opieką do NCK. W przypadku dwukrotnego, w ciągu roku kalendarzowego, przypisania pacjenta do ośrodka, wynagrodzenie otrzyma jedynie ośrodek, który jako pierwszy objął pacjenta opieką.

2. Produkty lecznicze w ramach niniejszego Programu będą wykorzystywane do świadczeń opieki zdrowotnej udzielanych na podstawie ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych zarówno przez ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, jak również przez inne podmioty lecznicze.
3. W przypadku działań z zakresu ratownictwa medycznego przyjmuje się następującą strategię postępowania:
 - a. Priorytety w strategii postępowania z chorymi na skazy krwotoczne wymienione w Programie w stanach nagłych.
 - a) Stan nagłego zagrożenia zdrowotnego określony w Art. 3. pkt 8 Ustawy o Państwowym Ratownictwie Medycznym w przypadku chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne występuje mimo braku widocznych objawów pogorszenia stanu zdrowia i wymaga natychmiastowego leczenia koncentratami czynników krzepnięcia. Bez tej ratunkowej pomocy medycznej należy przewidywać w krótkim czasie pogorszenia stanu zdrowia, skutkującego poważnym uszkodzeniem funkcji życiowych organizmu lub utraty życia.
 - b) W sytuacjach krytycznych pacjentom z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi trzeba, dla ich własnego bezpieczeństwa, zapewnić natychmiastowy dostęp do leczenia oraz specjalistycznej opieki medycznej, za pośrednictwem ZRM/SOR/IP oraz wielu lekarzy specjalistów.

- c) W razie wystąpienia urazu (zwłaszcza głowy) i/lub wystąpienia powikłań krwotocznych, a w szczególności przed każdą procedurą inwazyjną i operacyjną, pacjent powinien jak najszybciej otrzymać koncentrat czynnika krzepnięcia.
- d) Koncentrat odpowiedniego czynnika krzepnięcia musi być podany na miejscu zdarzenia przez personel medyczny z zasobów własnych chorego, a jeżeli chory nie posiada leku, to ZRM powinien niezwłocznie przewieźć pacjenta do SOR/IP, w którym prowadzony jest depozyt szpitalny koncentratów czynników krzepnięcia.
- e) Przy braku możliwości pozyskania koncentratu czynnika krzepnięcia ze szpitalnego depozytu, lekarz pełniący dyżur na SOR/IP niezwłocznie po otrzymaniu informacji od ZRM dokonuje zamówienia koncentratu w RCKiK.
- f) Po podaniu koncentratu niedoborowego czynnika, lekarz z ZRM/SOR/IP konsultuje pacjenta z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.
- g) Przeprowadzenie konsultacji z lekarzem z ośrodka leczenia chorych i pokrewnych skaz krwotocznych na hemofilię jest obowiązkowe przed każdym zabiegiem diagnostycznym bądź leczniczym przebiegającym z naruszeniem ciągłości tkanek u pacjenta chorego na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, jak również przed podaniem leku upośledzającego hemostazę (*o działaniu przeciw płytkowym, przeciwkrzepliwym, trombolitycznym*).

UWAGA: Lekarz powinien zamówić ilość czynnika krzepnięcia wystarczającą na co najmniej pierwszą dawkę lub podać preparat, który pacjent posiada we własnych zasobach (*leczeniu domowym*) – w zależności od tego, co może uczynić szybciej. W stanie nagłym rodzaj koncentratu i wielkość pierwszej dawki należy ustalić w oparciu o kartę postępowania lub kartę chorego na hemofilię wydaną przez ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz

krwotocznych, pisemne zalecenia ośrodka (*jeżeli pacjent takie posiada*), albo na podstawie ulotki dołączonej do opakowania czynnika, który jest w posiadaniu pacjenta. W razie braku dokumentacji należy skontaktować się z lekarzem z ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

III.5. Sposób zakończenia udziału w programie polityki zdrowotnej

Zakończenie udziału w Programie możliwe jest w przypadku:

1. Zgonu pacjenta,
2. Wyleczenia lub ustąpienia skazy krwotocznej (*np. przeszczep wątroby, ustąpienie nabytej hemofilii A, itp.*),
3. **Rezygnacji pacjenta, na każdym etapie.**

IV . Organizacja programu polityki zdrowotnej

IV.1. Etapy programu polityki zdrowotnej i działania podejmowane w ramach etapów:

Program będzie realizowany w następujących działaniach:

1. Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.
2. Utworzenie krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.
3. Utworzenie Rady Programu.
4. Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.
5. Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

W zakresie wyżej wymienionych działań Program będzie realizowany w następujących etapach:

1. W zakresie działania *„Ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych”* wyróżnia się następujące etapy:
 - a. Etap pierwszy – po zatwierdzeniu Programu do realizacji:
 - a) W etapie pierwszym zawarcie umów ze wszystkimi realizatorami.
Treść umów, NCK przygotowuje w imieniu Ministra Zdrowia.
 - b. Etap drugi – do realizacji **od 2019 roku**:
 - a) Po podpisaniu umów na realizację ww. działania w danym województwie, stopniowe obejmowanie opieką pacjentów.
2. W zakresie działania *„Utworzenie krajowych ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych”*:
 - a. Etap pierwszy – po zatwierdzeniu Programu do realizacji
 - a) Krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych wyznaczają spośród siebie pełnomocnika do podpisania umowy z Ministrem Zdrowia, na szkolenia, które będą realizować wspólnie,

b) NCK w imieniu Ministra Zdrowia podpisze umowę na realizację ww. działania z krajowymi ośrodkami leczenia hemofilii leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (*pełnomocnikiem*), zgodnie z art. 48b ust. 1a pkt 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych.

b. Etap drugi – od 2019 roku:

a) Coroczne prowadzenie szkoleń dla kadry medycznej ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, zgodnie z załącznikami nr 2 i 3 do Programu.

3. W zakresie działania „*Utworzenie Rady Programu*”:

a. Etap pierwszy – do realizacji w 2019 roku:

a) powołanie przez Ministra Zdrowia i zwołanie przez NCK pierwszego posiedzenia Rady Programu, celem ustalenia regulaminu Rady i wyboru jej władz,

b) W przypadku wyboru kolejnych realizatorów, kooptacja przedstawicieli kolejnych ośrodków do Rady Programu.

b. Etap drugi – do realizacji od 2019 roku.

a) Regularne posiedzenia Rady, nie mniej niż dwa razy w ciągu roku.

b) W razie potrzeby, dodatkowe posiedzenia na polecenie Ministra Zdrowia.

4. W zakresie działania „*Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych*”:

a. Etap pierwszy – do realizacji w 2019 roku:

a) zawarcie umów z RCKiK zgodnie z art. 23 ust 3 ustawy z dnia 22 sierpnia 1997 r. o publicznej służbie krwi. Umowy w imieniu Ministra Zdrowia zostaną przygotowane przez NCK.

b. Etap drugi – do realizacji od 2019 roku.

a) tworzenie depozytów koncentratów czynników krzepnięcia w podmiotach leczniczych, w szczególności w nowo powołanych

ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych oraz wskazanych przez Radę Programu podmiotach leczniczych istotnych dla postępowania z chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne przez Państwowe Ratownictwo Medyczne.

c. Etap trzeci- do realizacji w 2019 roku:

a) informowanie przez RCKiK właściwego wojewody o utworzonym depozycie koncentratów czynników krzepnięcia.

d. Etap czwarty - do realizacji począwszy od 2019 roku:

a) Wprowadzenie dostaw domowych¹¹ koncentratów czynników krzepnięcia **na poziomie zgodnym z możliwościami dostosowawczymi administracji Programu do projektowania, kontraktowania i rozliczania złożonego procesu dostaw domowych, tj. dla co najmniej¹²:**

- 50 pacjentów do 2020 roku,
- 100 pacjentów do 2021 roku (w tym pacjenci z poprzedniego roku),
- 150 pacjentów do 2022 roku (w tym pacjenci z poprzednich lat),
- 200 pacjentów do 2023 roku (w tym pacjenci z poprzednich lat).

5. W zakresie działania „*Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne*”:

a. Etap pierwszy - do realizacji w 2019 roku:

a) Sporządzenie analizy potrzeb utworzenia rejestru medycznego, zgodnie z art. 19 ust. 4 ustawy z dnia 28 kwietnia 2011 roku o systemie informacji w ochronie zdrowia,

¹¹

Dostawy domowe koncentratów czynników krzepnięcia są wskazane ze względu na obserwowaną dużą skalę niepełnosprawności wśród chorych, jak również coraz większe powierzchnie magazynowe, jakie RCKiK muszą zapełnić koncentratami czynników krzepnięcia, aby zaspokoić wzrastające zapotrzebowanie.

¹²

przypadku braku różnicy cenowej pomiędzy produktami kupowanymi z dostawą do RCKiK a produktami z dostawą domową, liczba pacjentów objętych dostawami domowymi może być większa od zakładanej.

- b) Opracowanie rozporządzenia ministra właściwego do spraw zdrowia dotyczącego utworzenia rejestru medycznego, zgodnie z art. 20 ust. 1 ustawy z dnia 28 kwietnia 2011 roku o systemie informacji w ochronie zdrowia,
- b. Etap drugi – do realizacji w 2020 roku:
 - a) Wytworzenie oprogramowania i zakup infrastruktury do utrzymania rejestru.
- c. Etap trzeci – do realizacji od IV kwartału 2020 roku:
 - a) Utrzymanie rejestru chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

IV.2. Warunki realizacji programu polityki zdrowotnej dotyczące personelu, wyposażenia i warunków lokalowych

1. Realizatorzy w części: *„Ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych”*:
 - a. Umowy na realizację ww. działań w zakresie leczenia dorosłych zostaną zawarte w trybie pozakonkursowym, zgodnie z art. 48b ust. 1a pkt 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych, z podmiotami leczniczymi spełniającymi wymagania rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, załącznika nr 3, części I poz. 21 lit. A lub B.
W **załączniku nr 4** do Programu lista podmiotów leczniczych, z którymi zostaną zawarte umowy w zakresie leczenia dorosłych.
 - b. Umowy na realizację ww. działań w zakresie leczenia dzieci zostaną zawarte w trybie pozakonkursowym, zgodnie z art. 48b ust. 1a pkt 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych, z podmiotami leczniczymi realizującymi program lekowy *„Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”*, z uwagi na bezcelowość kierowania pacjentów do innych podmiotów leczniczych.

W załączniku nr 5 do Programu lista podmiotów leczniczych, z którymi zostaną zawarte umowy w zakresie leczenia dzieci.

2. W części: *„Utworzenie krajowego ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych”* realizatorami będą Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie oraz Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie – podmioty lecznicze, do których kierowane są najtrudniejsze przypadki chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne z całego kraju.
3. W części: *„Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych”* działania będą wykonywane przez RCKiK, a w przypadku dostaw domowych koncentratów czynników krzepnięcia, przez wykonawcę zamówienia publicznego na zakup produktu leczniczego wraz z dostawą domową (*koszt dostawy domowej wliczony w cenę produktu leczniczego*).
4. W części *„Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne”* działania będą realizowane przez Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia.

V. Sposób monitorowania i ewaluacji programu polityki zdrowotnej

Monitorowanie i ewaluacja będzie prowadzona przez NCK.

V.1. Monitorowanie:

1. Półroczne monitorowanie liczby pacjentów, objętych opieką ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, którym założono karty postępowania zgodnie z załącznikiem nr 1.
2. Coroczne monitorowanie wskaźników zużycia poszczególnych rodzajów koncentratów czynników krzepnięcia na mieszkańca kraju (*wskaźniki zużycia będą wyliczane na podstawie zużycia w ramach niniejszego Programu; w przypadku czynników VIII i IX, sumowane będzie zużycie czynników osoczo pochodnych i rekombinowanych*).
3. Coroczne monitorowanie liczby pacjentów, u których faktycznie wykonywano dostawy domowe koncentratów czynników krzepnięcia.
4. Bieżące monitorowanie liczby utworzonych depozytów koncentratów czynników krzepnięcia w stosunku do liczby depozytów wskazanych przez Radę Programu.
5. Coroczne monitorowanie liczby uczestników szkoleń prowadzonych przez krajowe ośrodki leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.
6. **Monitorowanie dokładnego czasu wykorzystania produktów leczniczych, przyczyn i efektów podań, tj. czas podania, czas wylewu, miejsce wylewu, za pomocą narzędzi, o których mowa w pkt. III.3.4.d.d) i III.3.4.e.b) Programu.**
 - a. **Monitorowanie to zostanie wprowadzone dla pacjentów korzystających z koncentratów czynników krzepnięcia w ramach dostaw domowych oraz dla pacjentów korzystających z leków dostępnych w module IV Programu.**
 - b. **Wykonawca zamówienia publicznego będzie zobowiązany do udostępnienia ośrodkowi leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, do którego przypisany będzie pacjent, możliwość monitorowania pacjenta (za jego zgodą), natomiast NCK i Radzie**

Programu przedstawiać zanonimizowane raporty z narzędzi monitorowania.

V.2. Ewaluacja:

1. liczba pacjentów, objętych opieką ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych na koniec programu polityki zdrowotnej,
2. wskaźniki zużycia poszczególnych rodzajów koncentratów czynników krzepnięcia na mieszkańca kraju,
3. liczba pacjentów objętych dostawami domowymi koncentratów czynników krzepnięcia.

VI . Budżet programu polityki zdrowotnej

W ramach Programu finansowane będą nw. interwencje:

1. opieka nad pacjentami przez utworzone ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, zgodnie z pkt. III 1 a oraz działania administracyjne z tym związane.
2. szkolenia prowadzone wspólnie przez utworzone krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych,
3. funkcjonowanie Rady Programu
4. zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych,
5. utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

VI.1. Koszty jednostkowe

W tabeli 14 przedstawiono koszty ww. interwencji na jednego pacjenta na poszczególne lata realizacji programu.

Tabela 14

INTERWENCJA	2019	2020	2021	2022	2023
Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.	300,00 zł	300,00 zł	300,00 zł	300,00 zł	300,00 zł
Utworzenie krajowego ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	26,67 zł	26,67 zł	26,67 zł	26,67 zł	26,67 zł
Utworzenie Rady Programu	5,00 zł	5,00 zł	5,00 zł	5,00 zł	5,00 zł
Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	47 116,67 zł	52 333,33 zł	58 616,67 zł	61 600,00 zł	63 650,00 zł
Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne	0,00 zł	475,83 zł	73,00 zł	73,00 zł	73,00 zł
Łącznie:	47 448,34 zł	53 140,84 zł	59 021,34 zł	62 004,67 zł	64 054,67 zł

* Koszty jednostkowe przy założeniu udziału w programie 6 000 pacjentów.

VI.2. Koszty całkowite

W tabeli 15 przedstawiono koszty ww. interwencji na poszczególne lata, natomiast w tabeli 15 przedstawiono ilości koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny przewidywanych do zakupu w kolejnych latach realizacji Programu.

Tabela 15

INTERWENCJA	FINANSOWANE DZIAŁANIE	2019	2020	2021	2022	2023
Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.	Opieka, wystawianie kart postępowania oraz kart chorego na hemofilię do 6000 pacjentów rocznie	1 800 000 zł (6000 pacjentów x 300 zł)	1 800 000 zł (6000 pacjentów x 300 zł)	1 800 000 zł (6000 pacjentów x 300 zł)	1 800 000 zł (6000 pacjentów x 300 zł)	1 800 000 zł (6000 pacjentów x 300 zł)
Utworzenie krajowego ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	Szkolenia kadry medycznej	160 000 zł	160 000 zł	160 000 zł	160 000 zł	160 000 zł
Utworzenie Rady Programu	Finansowanie kosztów dojazdu na posiedzenia oraz wynajmu sali	30 000 zł	30 000 zł	30 000 zł	30 000 zł	30 000 zł
Zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych	Finansowanie produktów leczniczych zgodnie z tabelą 16	282 700 000 zł	314 000 000 zł	351 700 000 zł	369 600 000 zł	381 900 000 zł
Utworzenie rejestru medycznego chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne	1. Wytworzenie oprogramowania 2. Zakup infrastruktury 3. Utrzymanie rejestru 4. Zatrudnienie	0 zł (sporządzenie analizy potrzeb utworzenia rejestru medycznego i	2 855 000 zł (w tym: wytworzenie oprogramowania 1 687 000 zł,	438 000 zł (w tym: utrzymanie rejestru 14 500 zł miesięcznie, zatrudnieni	438 000 zł (w tym: utrzymanie rejestru 14 500 zł miesięcznie, zatrudnieni	438 000 zł (w tym: utrzymanie rejestru 14 500 zł miesięcznie, zatrudnieni

	dwóch pracowników do utrzymania rejestru	opracowani e rozporządzenia)	zakup infrastruktury 556 000 zł, utrzymanie rejestru 29 000 zł miesięcznie zatrudnienie dwóch pracowników w 22 000 zł miesięcznie)	e dwóch pracowników 22 000 zł miesięcznie)	e dwóch pracowników 22 000 zł miesięcznie)	e dwóch pracowników w 22 000 zł miesięcznie)
łącznie		284 690 000 zł	318 845 000 zł	354 128 000 zł	372 028 000 zł	384 328 000 zł

Tabela 16

Nazwa produktu leczniczego ¹³	2019	2020	2021	2022	2023
Koncentrat czynnika VIII (j.m.)	200 000 000	225 000 000	250 000 000	280 000 000	290 000 000
Koncentrat rekombinowanego czynnika VIII (j.m.)	1 500 000	2 500 000	4 000 000	8 000 000	14 000 000
Koncentrat czynnika IX (j.m.)	28 000 000	32 000 000	36 000 000	38 000 000	40 000 000
Koncentrat rekombinowanego czynnika IX (j.m.)	450 000	700 000	1 000 000	1 500 000	2 000 000
koncentrat czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda o proporcji VWF:FVIII co najmniej 1:1 (j. m. czynnika von Willebranda)	10 000 000	12 000 000	12 500 000	13 500 000	15 000 000
koncentrat czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda o proporcji VWF:FVIII co najmniej 2:1 (jednostka międzynarodowa czynnika von Willebranda)	10 000 000	11 000 000	12 000 000	13 000 000	14 000 000
koncentrat czynników zespołu protrombiny (PCC) (j.m.)	1 000 000	1 100 000	1 200 000	1 350 000	1 500 000

13

Zgodnie z art. 29 ust. 3 ustawy z dnia 29 stycznia 2004 roku Prawo zamówień publicznych, nie wskazuje się nazw handlowych produktów leczniczych, dopuszczając wybór dowolnego produktu w danym rodzaju w zależności od wyniku postępowania o udzielenie zamówienia publicznego.

Koncentrat aktywowanych czynników zespołu protrombiny (aPCC) (j.m.)*	22 500 000	25 000 000	30 000 000	30 000 000	30 000 000
Koncentrat czynnika VII (j.m.)	650 000	650 000	700 000	700 000	750 000
Koncentrat rekombinowanego czynnika VIIa (mg)	31 000	33 500	35 000	35 000	35 000
Koncentrat fibrynogenu (g)	250	275	300	330	350
Koncentrat czynnika XIII (j.m.)	180 000	200 000	225 000	250 000	275 000
Desmopresyna dożylna w amp. 4 µg (amp.)	2 250	2 500	2 750	3 000	3 250
Desmopresyna donosowa (opak.)	550	600	650	700	750
Razem (PLN)¹⁴	282 700 000 zł	314 000 000 zł	351 700 000 zł	369 600 000 zł	381 900 000 zł

VI.3. Źródła finansowania

Program zostanie sfinansowany z budżetu będącego w dyspozycji Ministra Zdrowia z części 46 - Zdrowie, działu - 851 - Ochrona zdrowia, rozdziału 85149 - Programy polityki zdrowotnej.

¹⁴

W przypadku stosowania modułu IV z tabeli 13, dopuszcza się zmniejszenie ilości produktów leczniczych wskazanych pierwotnie w tabeli 16 w brzmieniu z dnia ogłoszenia programu, natomiast nie dopuszcza się korekty łącznej wysokości środków na zaopatrzenie w produkty lecznicze do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, którą wskazano w ostatnim wierszu tabeli 16.

VII. Bibliografia

1. Windyga J., K. Chojnowski K, Klukowska, Łętowska M, Mital A, Młynarski W, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Trelński J, Undas A, Urasiński T, Zdziarska J, Zawilska K. Część II: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (2 wydanie). *Acta Hematol. Pol.* 2017; 48(3) 137-159
2. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Peregud-Pogorzelski J, Podolak-Dawidziak M, Trelński J, Undas A, Urasiński T, Zdziarska J, Zawilska K. Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). *Acta Haematol Pol.* 2016;47(2): 86-114
3. Zawilska K, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Podolak-Dawidziak M, Undas A, Windyga J, Zdziarska J. w imieniu Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Polskie zalecenia postępowania w rzadkich niedoborach osoczowych czynników krzepnięcia. *Hematologia*, 2(4), 2011, 303-310
4. Windyga J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Musiał J, Podolak-Dawidziak M, Undas A, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania w nabytej hemofilii A w imieniu Grupy Roboczej ds. Hemostazy Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. *Med. Prakt.*, 2011, 10: 42-51
5. Zdziarska J, Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zawilska K. Postępowanie w chorobie von Willebranda. Zalecenia Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów 2008. *Medycyna Praktyczna*, wyd. specj. 12/2008
6. Chojnowski K, Klukowska A, Łętowska M, Musiał J, Mital A, Podolak-Dawidziak M, Windyga J, Zdziarska J, Zawilska K. Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część III: Zasady postępowania we wrodzonych zaburzeniach czynności płytek krwi. *Acta Haematologica Polonica* 2009, 40(3): 731-763

Pieczęć ośrodka

Załącznik nr 1

KARTA POSTĘPOWANIA

Dane ośrodka (nazwa, adres, telefony w godzinach pracy, telefon całodobowy - konsultacje):

Dane pacjenta (imię i nazwisko, PESEL, adres zamieszkania):

Dane opiekuna prawnego (imię i nazwisko, adres zamieszkania):

Rozpoznanie skazy krwotocznej (rodzaj, postać, obecność inhibitora):

Inne choroby, stosowane leki:

Aktualna masa ciała:

Objawy / dolegliwości pacjenta:

Aktualne leczenie (preparaty, schemat leczenia, zalecane dawki: profilaktyczne, do leczenia niewielkich krwawień, do leczenia krwawień zagrażających życiu):

Pozostałe zalecenia:

Inne informacje:

Lekarz prowadzący w ośrodku leczenia hemofilii:

Daty aktualizacji karty:

Informacje ogólne:

Niniejsza karta jest jednocześnie zleceniem dożylnego podania koncentratu czynnika krzepnięcia / desmopresyny. Koncentrat czynnika krzepnięcia / desmopresynę można podawać w każdej placówce służby zdrowia, w tym w POZ oraz SOR, jak również w warunkach domowych (bez obecności lekarza).

Opóźnienie podania koncentratu czynnika krzepnięcia / desmopresyny może spowodować znaczny uszczerbek na zdrowiu, a nawet zagrożenie życia. W przypadku pierwszych objawów krwawienia (np. bolesność, niewielki obrzęk, uczucie rozpierania stawu) lub urazów niosących duże ryzyko krwawienia (urazy głowy, brzucha) należy jak najszybciej podać koncentrat czynnika krzepnięcia / desmopresynę w odpowiedniej dawce, a dopiero potem rozpocząć niezbędne badania diagnostyczne.

Pacjent objęty leczeniem domowym posiada przy sobie lub w domu odpowiedni preparat. Należy go użyć w sytuacji krwawienia lub konieczności podania dawki profilaktycznej. Jeżeli pacjent nie posiada preparatu, należy pilnie zamówić go w Regionalnym Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa (..... adres, telefon.....) za pośrednictwem systemu internetowego „Czynnik na Ratunek” (<https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/>). Ośrodek zamawiający nie płaci za lek, jest on finansowany z budżetu Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne.

ZASTRZEŻENIA :

- Układ graficzny karty nie jest wiążący.
- Posiadanie karty nie warunkuje dostępu pacjenta do leczenia, jest ona dokumentem dodatkowym/pomocniczym w kontaktach pacjenta ze służą zdrowia.

- *Karta powinna być aktualizowana przez ośrodek co najmniej raz na dwa lata oraz zawsze, gdy ulegają zmianie informacje w niej zawarte.*

Załącznik nr 2

Kalkulacja szkoleń realizowanych wspólnie przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych*

SZKOLENIA - KALKULACJA NA JEDEN ROK					
Lekarze					
Liczba grup**	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			4	120
Grupa II	30				
Grupa III	30				
Grupa IV	30				
Pielęgniarki					
Liczba grup	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			2	60
Grupa II	30				
Fizjoterapeuci					
Liczba grup	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			1	30
Diagności laboratoryjni					
Liczb grup	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			1	30
Ratownicy medyczni					
Liczba grup	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			1	30
Dyspozytorzy medyczni					
Liczba grup	Ilość osób			Suma grup	Suma uczestników
Grupa I	30			1	30
Liczba organizowanych szkoleń w ciągu roku - 10					
Suma wszystkich uczestników szkolenia - 300 osób					
Czas trwania jednego szkolenia - 8 godz.					
Koszt szkoleń					
Wykładowca	1h= 500 zł	8h= 4000 zł			
Obsługa (sala, catering, materiały edukacyjne)	400 zł od osoby				
Ogólne koszty					
Wykładowca	40 000 zł				
Obsługa (sala, catering, materiały edukacyjne)	120 000 zł				
SUMA	160000 zł				

*kalkulacja sporządzona dla szkoleń stacjonarnych. Rada Programu może podjąć decyzję o zastąpieniu szkoleń stacjonarnych szkoleniami e-learningowymi w ramach przewidzianego budżetu i pod warunkiem uzyskania takiej samej liczby uczestników, jak zakładana w szkoleniach stacjonarnych.

**dyspozytorów medycznych na szkolenia kierują wojewodowie.

Załącznik nr 3

Tematyka szkoleń realizowanych wspólnie przez krajowe ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych

Lp .	Grupa zawodowa	Tematy szkoleń*
1.	Lekarze	Wrodzone i nabyte osoczowe skazy krwotoczne – patofizjologia, obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie
		Wrodzone i nabyte płytkowe skazy krwotoczne – patofizjologia, obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie
		Wrodzone i nabyte naczyniowe skazy krwotoczne – patofizjologia, obraz kliniczny, diagnostyka i leczenie
		Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – postępowanie w stanach nagłych
		Zasady rozpoznawania krwawień i ich powikłań
		Organizacja systemu opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w Polsce (regulacje prawne, system dystrybucji czynników, leczenie domowe),
		Zasady podawania i przechowywania dostępnych w Polsce produktów leczniczych do leczenia skaz krwotocznych
2.	Pielęgniarki	Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – podstawowe informacje na temat patofizjologii, obrazu klinicznego i leczenia
		Zasady rozpoznawania krwawień i ich powikłań
		Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – postępowanie w stanach nagłych
		Zasady podawania i przechowywania dostępnych w Polsce produktów leczniczych do leczenia skaz krwotocznych
		Techniki dojścia dożylnego u chorych na skazy krwotoczne
		Edukacja pacjentów i ich rodzin
		Organizacja systemu opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w Polsce (regulacje prawne, system dystrybucji czynników, leczenie domowe)
3.	Fizjoterapeuci	Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – podstawowe informacje na temat patofizjologii, obrazu klinicznego i leczenia
		Patofizjologia i leczenie artropatii w przebiegu skaz krwotocznych
		Nowoczesne metody fizjoterapii w leczeniu artropatii hemofilowej
		Warsztaty praktyczne
4.	Diagności laboratoryjni	Diagnostyka wrodzonych i nabytych osoczowych skaz krwotocznych

		Diagnostyka wrodzonych i nabytych płytkowych skaz krwotocznych
		Monitorowanie leczenia czynnikami krzepnięcia i desmopresyną
		Współpraca diagnosty i lekarza w zakresie rozpoznawania i leczenia skaz krwotocznych
		Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – postępowanie w stanach nagłych
		Zasady podawania i przechowywania dostępnych w Polsce produktów leczniczych do leczenia skaz krwotocznych
		Warsztaty praktyczne
5.	Ratownicy medyczni	Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – podstawowe informacje na temat patofizjologii, obrazu klinicznego i leczenia
		Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – postępowanie w stanach nagłych
		Zasady rozpoznawania krwawień i ich powikłań
		Organizacja systemu opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w Polsce (regulacje prawne, system dystrybucji czynników, leczenie domowe)
		Zasady podawania i przechowywania dostępnych w Polsce produktów leczniczych do leczenia skaz krwotocznych
		Techniki dojścia dożylnego u chorych na skazy krwotoczne
6.	Dyspozytorzy medyczni	Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – podział i podstawowe informacje na temat obrazu klinicznego
		Wrodzone i nabyte skazy krwotoczne – postępowanie w stanach nagłych
		Organizacja systemu opieki nad chorymi na skazy krwotoczne w Polsce (regulacje prawne, system dystrybucji czynników, leczenie domowe)
		Zasady podawania i przechowywania dostępnych w Polsce produktów leczniczych do leczenia skaz krwotocznych

*W przypadku podjęcia przez Radę Programu decyzji o zastąpieniu szkoleń stacjonarnych szkoleniami e-learningowymi, szkolenia e-learningowe będą uwzględniać wszystkie tematy.

Załącznik nr 4

Lista realizatorów Programu w zakresie zadania „*Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych*” dla dorosłych.*

Województwo	szpital	adres szpitala	dane kontaktowe	uzasadnienie dla zastosowania art. 48b ust. 1a pkt 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych
podlaskie	Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku	ul. M. Skłodowskiej 24a 15-276 Białystok	Tel. 85 746 82 07	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
kujawsko-pomorskie	Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr Jana Biziela w Bydgoszczy	ul. Ujejskiego 75 85-168 Bydgoszcz	Tel. 52 365 52 75	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
	Specjalistyczny Szpital Miejski im. Mikołaja Kopernika w Toruniu	ul. Batorego 17/19 87-100 Toruń	Tel.: 56 610 03 21; 56 610 04 13; 56 610 04 17	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
pomorskie	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku	ul. Dębinki 7 80-952 Gdańsk	Tel. 58 349 28 76	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu

program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia
Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023

				lecniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
śląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. Andrzeja Mieleckiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach	ul. Francuska 20-24 40-027 Katowice	Tel. 32 259 12 00	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
świętokrzyskie	Świętokrzyskie Centrum Onkologii Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Kielcach	ul. Stefana Artwińskiego 3 25-734 Kielce	Tel. 41 367 48 48, 41 367 48 47, 41 367 48 42	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
małopolskie	Szpital Uniwersytecki w Krakowie	ul. Mikołaja Kopernika 36 31-501 Kraków	Tel. 12 424 76 32	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
lubelskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 w Lublinie	ul. Stanisława Staszica 16 20-081 Lublin	Tel. 81 534 23 97; 81 534 54 92; 81 534 54 96; 81 534 54 56; 81 534 54 48	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
łódzkie	Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi	ul. Pabianicka 62 93-513 Łódź	Tel.: 42 689 51 91; 42 689 51 93; 42 689 51 96	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu

program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia
Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023

				lecniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
opolskie	Szpital Wojewódzki w Opolu spółka z ograniczoną odpowiedzialnością	ul. Kośnego 53 45-372 Opole	Tel. 77 443 35 95; 77 443 35 50; 77 443 33 58	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
wielkopolskie	Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji w Poznaniu im. prof. Ludwika Bierkowskiego	ul. Dojazd 34 60-631 Poznań	Tel. 61 846 45 53; 61 846 45 53	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
zachodniopomorskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego im. prof. Tadeusza Sokołowskiego w Szczecinie	ul. Unii Lubelskiej 1 71-252 Szczecin	Tel. 91 425 33 47; 695 112 044	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
mazowieckie	Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie	ul. Indiry Gandhi 14 02-776 Warszawa	Tel. 22 34 96 158; 22 34 96 481; 22 349 61 54; 22 349 61 53	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
dolnośląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 we Wrocławiu	ul. M. Curie Skłodowskiej 58 50-369 Wrocław	Tel. 22 3496153	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu

				lecniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem
lubuskie	Wielospecjalistyczny Szpital Wojewódzki w Gorzowie Wlkp. Spółka z Ograniczoną Odpowiedzialnością	ul. Dekerta 1 66-400 Gorzów Wielkopolski	Tel. 95 733 18 90; 95 7331 498; 95 733 14 96, 95 733 14 95	podmiot leczniczy złożył do NFZ deklarację spełniania warunków dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21 i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z Programem

* W województwach podkarpackim i warmińsko-mazurskim brak jest podmiotów leczniczych, które spełniają warunki dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21. Pacjenci z tych województw mogą korzystać z opieki realizatorów w innych województwach. W przypadku wyspecjalizowania się podmiotów leczniczych spełniających warunki ww. rozporządzenia dla leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w województwach podkarpackim i warmińsko-mazurskim, dopuszcza się popisanie z nimi umów na realizację Programu.

Załącznik nr 5

Lista realizatorów Programu w zakresie zadania „Utworzenie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych” dla dzieci.*

Województwo	szpital	adres szpitala	dane kontaktowe	uzasadnienie dla zastosowania art. 48b ust. 1a pkt 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych
podlaskie	Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. Ludwika Zamenhofska Białymstoku	ul. Waszyngtona 17, 15-274 Białystok	Tel. (85) 74 50 842, 74 50 846	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
kujawsko-pomorskie	Szpital Uniwersytecki nr 1 im. dr Antoniego Jurasza w Bydgoszczy	ul Skłodowskiej-Curie 9, 85-094 Bydgoszcz	Tel. (52) 781 446 829, 585 48 60	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
pomorskie	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku	ul. Dębinki 7, 80-952 Gdańsk	Tel. (58) 349 28 76, 349 28 80	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
śląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Stanisława Szyszko w Zabrze, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego	ul. 3 Maja 13-15 41-800 Zabrze	Tel. (32) 37 04 381 lub 372, 373	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
świętokrzyskie	Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, Świętokrzyskie Centrum Pediatrii im. Władysława Buszkowskiego	ul. Grunwaldzka 45, 25-736 Kielce	Tel. (41) 345 63 25, 345 85 53 wew. 32,35, 347 05 60	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
małopolskie	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie	ul. Wielicka 265 30-663 Kraków	Tel. (12) 658 20 11, 333 92 20 lub 21	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
lubelskie	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie	ul. Gębali 6, 20-093 Lublin	Tel. (81) 718 88 11, 718 55 00, 718 55 20	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
łódzkie	Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Ośrodek Pediatryczny im. M. Konopnickiej	ul. Pomorska 251 92-213 Łódź	Tel. (42) 61 77 959, 61 77 757 lub 751, 750	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem

warmińsko-mazurskie	Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy im. Prof. Stanisława Popowskiego w Olsztynie	ul. Żołnierska 18 A, 10-561 Olsztyn	Tel. (89) 539 33 75 lub 71, 533 319 557	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
wielkopolskie	Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Poznaniu	ul. B. Krysiewicza 7/8, 61-825 Poznań	Tel. (61) 850 62 79 lub 78, 85	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
podkarpackie	Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 2 im. Sw. Jadwigi Królowej w Rzeszowie	ul. Lwowska 60 35-301 Rzeszów	Tel. (17) 866 46 01 lub 588	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
zachodniopomorskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Tadeusza Sokołowskiego, PUM w Szczecinie	ul. Unii Lubelskiej 1 71-252 Szczecin	Tel. (91) 425 31 60 lub 61, 695 112 034	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
mazowieckie	Samodzielny Publiczny Szpital Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie	02-091 Warszawa, ul. Żwirki i Wigury 63 A	Tel. (22) 317 96 20 lub 21, 790 338 596	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
dolnośląskie	Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza Radeckiego we Wrocławiu	ul. Borowska 213 50-556 Wrocław	Tel. (71) 733 27 00 lub 85, 885 852 282	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem
lubuskie	Wojewódzki Szpital Kliniczny im. Karola Marcinkowskiego Sp. z o. o. w Zielonej Górze	ul. Zyty 26, 65-046 Zielona Góra	Tel. (68) 32 96 386, 603 563 648, 722 213 999	podmiot leczniczy realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B” i bezprzedmiotowe jest kierowanie pacjentów do innego podmiotu leczniczego w celu zapewnienia opieki zgodnej z niniejszym Programem

* W województwie opolskim brak jest podmiotu leczniczego, który realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B”. W przypadku wyspecjalizowania się takiego podmiotu leczniczego w województwie opolskim dopuszcza się popisanie z nim umowy na realizację Programu.

Załącznik nr 6

Wykaz informacji, jakie powinny znaleźć się w karcie chorego na hemofilię

1. Dane pacjenta wraz z rozpoznaną skazą krwotoczną, poziomem czynnika, grupą krwi, informacją czy pacjent odpowiada na desmopresynę i czy ma inhibitor oraz inne istotne informacje medyczne, pieczęć i podpis lekarza;
2. Opis zalecanego leczenia:
 - ✓ W przypadku krwawień zagrażających życiu,
 - ✓ W przypadku krwawień łagodnych lub umiarkowanych;
3. Informacja o zasadzie „najpierw czynnik”, mówiąca o tym, że:
 - ✓ **Najpierw podaj czynnik potem diagnozuj !**,
 - ✓ **Niewłóczne podanie leku powstrzyma krwawienie, zminimalizuje poważne komplikacje i może uratować życie,**
 - ✓ **Jeśli krwawienie przedłuża się, jest poważne lub zagraża życiu, postępuj zgodnie z podanymi zaleceniami.**
 - ✓ **Należy skontaktować się z ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię i pokrewnych skaz krwotocznych** celem określenia działań, planu postępowania w razie konieczności przewiezienia pacjenta do szpitala, **dane teleadresowe ośrodka leczenia chorych na hemofilię,**
 - ✓ Opóźnienie w podaniu czynnika i podjęciu leczenia może spowodować zagrożenie dla życia lub pojawienie się poważnych powikłań.
4. **Ponadto informacje o tym, że:**
 - ✓ jeśli pacjent nie otrzymał koncentratu czynnika krzepnięcia, nie może być poddany zabiegowi inwazyjnemu,
 - ✓ nie wolno wykonywać zastrzyków domięśniowych,
 - ✓ nie wolno podawać aspiryny i innych niesteroidowych leków przeciwzapalnych,
 - ✓ pacjent lub jego opiekun może być źródłem ważnych informacji o sposobie leczenia,
 - ✓ w ostrych stanach po podaniu czynnika należy zastosować rutynowe leczenie;
5. Klasyfikacja krwawień w związku z umiejscowieniem krwawień:
 - ✓ Zagrażających zdrowiu lub życiu: w obrębie głowy oraz szyi, klatki piersiowej, jamy brzusznej, miednicy, kręgosłupa, do mięśnia biodrowo-lędźwiowego, masywny krwotok z dróg rodnych np. u kobiet z chorobą von Willebranda, krwiaki śródmięśniowe uciskające na naczynia krwionośne i nerwy, krwiaki w związku ze złamaniami lub zwichnięciami, głębokie rany, trudne do opanowania krwotoki w innych okolicach ciała.
 - ✓ Krwawienia umiarkowane i niewielkie: z nosa, w jamie ustnej, w stawach, krwotoczna miesiączka, krwiomocz.
6. Informacje o sposobie postępowania z chorymi na hemofilię:
 - ✓ w przypadku zagrożenia życia chorych:
Hemofilia A: dożylnie podanie koncentratu czynnika krzepnięcia VIII. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 40-50 j.m./kg.
Hemofilia B: dożylnie podanie koncentratu czynnika krzepnięcia IX. W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 80-100 j.m./kg.
Choroba von Willebranda: dożylnie podanie koncentratu czynnika VIII zawierającego czynnik von Willebranda.
W przypadku ciężkiego krwawienia lub jego podejrzenia dawka: 50 j.m./kg aktywności czynnika von Willebranda (kofaktora ristocetyny).
 - ✓ **w przypadku typowych krwawień:**
Hemofilia A: (postać ciężka/umiarkowana): koncentrat czynnika krzepnięcia VIII 20-30 j.m./kg; (postać łagodna, o ile chory odpowiada na desmopresynę): desmopresyna (DDAVP) 0.3 mcg/kg i.v.
Hemofilia B: (postać ciężka/umiarkowana/ łagodna): koncentrat czynnika krzepnięcia IX 40-60 j.m./kg (UWAGA! w przypadku koncentratu rekombinowanego czynnika IX dawkowanie należy zwiększyć; patrz ulotka o leku).

Choroba von Willebranda: desmopresyna (DDAVP) 0,3 mcg/kg i.v. u pacjentów odpowiadających na desmopresynę (typ 1, czasem typ 2); koncentrat czynnika VIII zawierający czynnik von Willebranda 25-40 j.m./kg u pacjentów nieodpowiadających na desmopresynę (typ 3, typ 2).

W krwawieniach śluzówkowych w przypadku wszystkich skaz krwotocznych: dodatkowo kwas traneksamowy (Exacyl)
2-4 g/d (u dzieci 20 mg/kg/d) w 2-3 dawkach podzielonych przez 1-7 dni (przeciwwskazaniem jest krwiomocz).

(Podane dawki stanowią ogólne wytyczne. Szczegółowe informacje można znaleźć na ulotce dostarczanej z lekiem.)

7. Dla ratowania życia jest konieczne natychmiastowe podniesienie poziomu czynnika w osoczu chorego do **80-100%** normy.
8. Informację aby w przypadku zagrożenia życia lub zdrowia, jak najszybciej skontaktować się z najbliższym ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię.