|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| WNIOSEK KWALIFIKACYJNY do LECZENIA EKULIZUMABEM ATYPOWEGO ZESPOŁU HEMOLITYCZNO\_MOCZNICOWEGO | | |
| Imię i nazwisko: miejsce urodzenia:  PESEL | | |
| Wnioskujący lekarz………………………………………………………………………………………………………….  jednostka ……………………………………………………………………………………………………………………..  regionalny NFZ……………………………………………………………………………………………………………. | | |
| **EPIKRYZA** pacjenta kwalifikowanego do leczenia aHUS, ekulizumabem w programie lekowym   * *Wywiad chorobowy z uwzględnieniem wywiadu rodzinnego w kierunku TMA, czasu rozpoznania, nawrotów aHUS, leczenia nerkozastępczego, przeszczepu nerki i nawrotów w nerce przeszczepionej* * *Uzasadnienie rozpoznania* * *Dotychczasowe leczenie i jego wynik* * *Stan obecny pacjenta* * *Uzasadnienie zastosowania ekulizumabu według lekarza prowadzącego i wnioskującego o ekulizumab* | | |
| **KRYTERIA WŁĄCZENIA wg PROGRAMU LEKOWEGO**  **1 lub 2 lub 3** | **Wynik do wpisania** | **Data**  **badania** |
| 1.pacjenci z objawami mikroangiopatii zakrzepowej w postaci:  a/MAŁOPŁYTKOWOŚCI- liczba płytek <150 x 109/L lub> 25%  spadek w stosunku do stanu wyjściowego  i HEMOLIZY – podwyższone stężenie LDH  lub rozpad krwinek czerwonych ( obecność  schizocytów)  Lub niskie stężenie haptoglobiny  Lub anemia hemolityczna  LUB  b/ mikroangiopatii zakrzepowej w wyniku BIOPSJI TKANKOWEJ  **ORAZ**  c/ USZKODZENIEM NARZĄDOWYM związanym z mikroangiopatią zakrzepową w postaci :  - zaburzenia czynności nerek potwierdzonej :  poziomem kreatyniny > górnej granicy normy dla wieku  lub koniecznością hemodializy/dializy otrzewnowej  lub obecnością proteinurii lub albuminurii  LUB  - powikłaniem pozanerkowym wywołanym mikroangiopatią  zakrzepową w innych narządach:  uszkodzenie układu sercowo-naczyniowego  uszkodzenie neurologiczne  uszkodzenie układu pokarmowego  uszkodzenie układu oddechowego | ……………………………………….  ……………………………………….  …………………………………………….  …………………………………………….  …………………………………………….  …………………………………………….  ……………………………………………..  Wynik biopsji:  ……………………………………………  ……………………………………………  ……………………………………………  *Załączyć xero wyniku biopsji* | …………..  ……………  ……………  …………………………………………………………….  ……………. |
| Kreatynina………………………  eGFR………………………………  dializa otrzewnowa:  TAK……………..NIE…………………..  Hemodializa  TAK………… NIE……………………  Proteinuria:………………………..  Albuminuria…………………………  TAK...…. NIE……..  TAK…… NIE………  TAK…… NIE………  TAK…… NIE……..  *Załączyć xero odpowiednich badań* | …………….  ………………  ……………  …………….  …………....  ……………  ……………  …………..  …………..  …………..  . |
| 2. pacjenci z aHUS u których stosowana jest plazmafereza/ przetoczenie osocza | Plazmafereza TAK ….  NIE…..  Osocze TAK…..  NIE………….. | Od………  do…………  od……….…  do……….. |
| 3. pacjenci z aHUS zakwalifikowani do przeszczepu nerki | Data rozpoznania aHUS  Data rozpoczęcia dializoterapii  Jeśli poprzednie TX  Data poprzedniego 1go Tx data utraty 1go Tx  TMA w Tx przyczyną utraty nerki przeszczepionej  TAK…………………………………..  NIE…………………………………...  Przyczyna nieznana……………  *załączyć wynik biopsji nerki TX z TMA* | …………….  ……………..  …………….  ……………..  ……………. |
| **OBOWIĄKOWE BADANIA WYKLUCZAJĄCE niedobór ADAMTS13** **oraz infekcję STEC** | **Wynik do wpisania** | **Data badania** |
| a/ aktywność ADAMTS13 >5%  b/negatywny wynik badania STEC w teście PCR lub hodowli bakteryjnej | a/Aktywność ADAMTS13  ……………………………………  b/ STEC PCR  dodatni….. ujemny…………..  STEC hodowla  dodatni……ujemny ……………  *załączyć xero wyników a i b* | **…………….**  **……………..**  **…………….** |
|  |  |  |
|  |  |  |
| **BADANIA DIAGNOSTYCZNE przy KWALIFIKACJI wg programu lekowego** |  | data |
| 1. Aktywność ADAMTS13 | >5% TAK……….. NIE……….. |  |
| 1. STEC (PCR lub hodowla bakteryjna) | Ujemny TAK…….. NIE…….. |  |
| 1. Badanie potwierdzające ciążę | Dodatnie……. Ujemne………. |  |
| 1. LDH całkowita dehydrogenaza mleczanowa | Podwyższone TAK …. NIE……. |  |
| 1. Stężenie Hb | Obniżone TAK…. NIE…….. |  |
| 1. Morfologia krwi z rozmazem:   PLT  WBC  schizocyty | Obniżone Tak…. NIE……..  Podwyższone…..obniżone…….  Obecne ….. nieobecne……… | data |
| 1. Bezpośredni test Coombsa | Dodatni…. Ujemny……….. | data |
| 1. Stężenie haptoglobiny | Obniżone TAK….NIE…….. | data |
| 1. AspAT aminotransferaza asparaginowa | wynik |  |
| 1. AlAT aminotransferaza alaninowa | wynik |  |
| 1. Bilirubina całkowita | wynik |  |
| 1. Bilirubina frakcje | wynik |  |
| 1. Fosfataza alkaliczna | wynik |  |
| 1. Badanie ogólne moczu | Białko  Erytrocyty |  |
| 1. Stężenie kreatyniny | wynik |  |
| 1. Stężenie mocznika | wynik |  |
| 1. Stężenia kwasu moczowego | wynik |  |
| 1. w przypadku występowania u pacjentów:   a/objawów neurologicznych- rezonans magnetyczny z angiografią lub tomografia komputerowa ośrodkowego układu nerwowego  b/ objawów ze strony przewodu pokarmowego – amylaza, lipaza, usg jamy brzusznej  c/ objawów ze strony układu sercowo-naczyniowego – troponina T lub troponina I lub EKG lub ECHO serca lub cewnikowanie serca | a/MRI OUN: TAK … NIE ……  TK OUN: TAK…… NIE……  b/Amylaza……………………….  Lipaza…………………………..  Usg j brzusznej TAK…… NIE.…..  c/troponina T lub I  EKG TAK…. NIE….  ECHO serca TAK… NIE……  Cewnikowanie serca  TAK……… NIE……..  *Załączyć xero odpowiednich wyników* |  |
| 1. przeciwciała przeciw czynnikowi H (antyCHF) – leczenie można wdrożyć w trakcie oczekiwania na wynik badania | Pobrano surowicę  TAK …………….data NIE……..  Wynik:  ………………………………………  *Załączyć xero wyniku* |  |
| 1. oznaczenie stężenia białek układu dopełniacza w surowicy i najczęstszych mutacji genetycznych – leczenie można wdrożyć w trakcie oczekiwania na wynik badania | *C3…………………………………*  *C4…………………………………*  *inne np.*  *CH50 …………………*  *CH100……………………………*  *Czynnik B……………………….*  *Pobrano krew na badanie genetyczne :*  *TAK…………….*  *NIE …*  *Wynik:*  *mutacja …………………………….*  *Polimorfizm………………………*  *Ujemny………………………………*  *Załączyć zero wyników* | *…………*  *……………*  *……………..*  *…………….*  *……………*  *……………..* |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |
|  |  |  |

Załączniki:

wyniki biopsji i ew.innych wykonanych procedur,

wynik ADAMTS13,

wynik STEC,

wynik p-ciał anty H,

wynik badania genetycznego,

wyniki usg nerek oraz innych badań obrazowych jeśli były potrzebne do rozpoznania,