|  |
| --- |
| 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 hemolitycznaLUBb/ 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 aHUSData rozpoczęcia dializoterapiiJeśli poprzednie TXData poprzedniego 1go Tx data utraty 1go Tx TMA w Tx przyczyną utraty nerki przeszczepionejTAK…………………………………..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 PCRdodatni….. ujemny………….. STEC hodowladodatni……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:

PLTWBCschizocyty | 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
 | BiałkoErytrocyty |  |
| 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 nerwowegob/ objawów ze strony przewodu pokarmowego – amylaza, lipaza, usg jamy brzusznejc/ 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,