



DZIENNIK URZĘDOWY

MINISTRA ZDROWIA

Warszawa, dnia poniedziałek, 25 kwietnia 2016 r.

Elektronicznie podpisany przez:
Izabela Obarska
Data: 25.04.2016 16:09:21

Poz. 48



OBWIESZCZENIE MINISTRA ZDROWIA¹⁾

z dnia 25 kwietnia 2016 r.

w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyrobów medycznych²⁾

Na podstawie art. 37 ust. 1 ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2015 r. poz. 345, 1830 i 1991), ustala się na dzień 1 maja 2016 r. wykaz refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyrobów medycznych, stanowiący załącznik do obwieszczenia.

MINISTER ZDROWIA

¹⁾ Minister Zdrowia kieruje działem administracji rządowej – zdrowie, na podstawie § 1 ust. 2 rozporządzenia Prezesa Rady Ministrów z dnia 17 listopada 2015 r. w sprawie szczegółowego zakresu działania Ministra Zdrowia (Dz. U. poz. 1908).

²⁾ Niniejsze obwieszczenie zawiera także leki, środki spożywcze specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyroby medyczne, które są objęte refundacją od dnia 1 lipca 2014 r., od dnia 1 września 2014 r., od dnia 1 listopada 2014 r., od dnia 1 stycznia 2015 r., od dnia 1 marca 2015 r., od dnia 1 maja 2015 r., od dnia 1 lipca 2015 r., od dnia 1 września 2015 r., od dnia 1 listopada 2015 r., od dnia 1 stycznia 2016 r. oraz od dnia 1 marca 2016 r. na okres obowiązywania decyzji o objęciu refundacją tych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyrobów medycznych.

Załącznik B.21.

LECZENIE CIĘŻKICH WRODZONYCH HIPERHOMOCYSTEINEMII (ICD-10 E 72.1)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Kwalifikacji pacjentów do terapii dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkowych powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. Kwalifikacja do programu oraz weryfikacja skuteczności leczenia co 6 miesięcy odbywa się w oparciu o ocenę stanu klinicznego świadczeniobiorcy oraz ocenę efektywności zastosowanej terapii.</p> <p>1. Kryteria kwalifikacji Leczenie następujących niedoborów enzymatycznych: beta-syntazy cystationiny (CBS), reduktazy 5,10-metylenotetrahydrofolianu (MTHFR) oraz niektórych zaburzeń metabolizmu kofaktora kobalaminy (cbl C,D,E,F,G):</p> <p>1) wysoki poziom homocysteiny we krwi, tj. > 50 µmol/l, oraz nieprawidłowy poziom metioniny, tj. < 5 lub > 40 µmol/l, po wykluczeniu niedoboru witaminy B₁₂ i kwasu foliowego. W przypadku niedoborów witaminy B₁₂ lub kwasu foliowego należy dokonać powtórnej oceny poziomu homocysteiny i metioniny po uzupełnieniu niedoborów;</p> <p>2) w przypadku rozpoznania homocystynurii klasycznej (deficyt CBS) negatywny wynik testu obciążenia witaminą B₆ (pirydoksyną). Za negatywny wynik testu należy rozumieć brak redukcji lub redukcję mniejszą niż 30% od stanu wyjściowego poziomu homocysteiny lub metioniny; kolejno w pierwszej dobie po podaniu doustnym 100 mg pirydoksyny, w przypadku braku reakcji w drugiej dobie należy podać 200 mg pirydoksyny. Jeżeli nadal brak reakcji w trzeciej dobie testu zalecane jest 500 mg (u dzieci do 3 roku życia dawka pirydoksyny w trzeciej dobie testu wynosi 300 mg). Poziomy homocysteiny i metioniny powinny</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>1.1 Zalecana dawka dobową betainy bezwodnej u pacjentów dorosłych i dzieci w wieku powyżej 10 lat wynosi 6 g. Preparat podaje się doustnie, dwa razy na dobę, w dawkach podzielonych po 3 g. W ciężkich postaciach deficytu MTHFR może wystąpić konieczność zwiększenia dawki do 9 g betainy na dobę.</p> <p>1.2 U dzieci w wieku poniżej 10 lat zwykle skuteczne jest dawkowanie 100 mg/kg mc/dobę w 2 dawkach podzielonych; zwiększenie dawkowania ponad 2 razy na dobę lub zwiększenie wielkości dawki ponad 150 mg/kg mc/dobę nie jest zalecane, bo nie zwiększa skuteczności leczenia.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) poziom homocysteiny całkowitej we krwi; 2) poziom metioniny we krwi (aminoacydogram); 3) morfologia krwi; 4) stężenie witaminy B₁₂ i kwasu foliowego we krwi; 5) profil kwasów organicznych moczu metodą GC/MS z ilościową oceną wydalania kwasu metylomalonowego; 6) profil acylokarnityn metodą MS/MS; 7) MRI OUN; 8) konsultacja neurologiczna; 9) badanie psychologiczne, z oceną ilorazu inteligencji; 10) badanie densytometryczne kośćca (dla pacjentów powyżej 5 roku życia); 11) konsultacja okulistyczna, z oceną narządu wzroku w lampie szczelinowej (jeśli pacjent nie przebył lansektomii). <p>2. Monitorowanie leczenia raz na 180 dni:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) poziom homocysteiny całkowitej we krwi; 2) poziom metioniny we krwi (aminoacydogram); 3) morfologia krwi; 4) stężenie witaminy B₁₂, kwasu foliowego, witaminy 250HD₃ we krwi; 5) poziom Ca, PO₄³⁻, fosfatazy alkalicznej we krwi; 6) badanie psychologiczne, z oceną ilorazu inteligencji; 7) badanie densytometryczne kośćca (dla pacjentów powyżej 5 roku życia); 8) konsultacja neurologiczna; 9) konsultacja dietetyczna.

<p>być oznaczane 24 godziny po każdej dawce witaminy B₆;</p> <p>3) w przypadku niejednoznacznych wyników badań biochemicznych wskazane jest potwierdzenie rozpoznania badaniem enzymatycznym, analizą komplementarności w fibroblastach skóry lub analizą DNA.</p> <p>2. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkowych lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia:</p> <ol style="list-style-type: none">1) wystąpienie nadwrażliwości na betainę;2) pozytywny wynik testu z witaminą B₆ - pacjenci z tym typem homocystynurii witaminoB₆-zależnej odpowiadają bowiem na leczenie pirydoksyną w stopniu zadowalającym i nie wymagają dodatkowej podaży betainy;3) dyskwalifikacja z powodu działań niepożądanych leku, w tym wystąpienia obrzęku mózgu związanego z wysokim poziomem metioniny we krwi > 1000 µmol/l u pacjentów z homocystynurią klasyczną (deficyt CBS);4) stwierdzenie nieskuteczności leczenia - weryfikacji skuteczności leczenia dokonuje co 6 miesięcy Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkowych, na podstawie nadesłanej karty monitorowania terapii;5) ciąża lub karmienie piersią.		<p>W przypadku napadowych objawów neurologicznych konieczne są aktualne badania MRI OUN lub EEG (zależnie od objawów). Okresowej skuteczności terapii dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkowych po przedstawieniu przez lekarza prowadzącego wymaganych kart monitorowania pacjenta.</p> <p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none">1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.
---	--	---