AKCEPTACJA

MINISTER ZDROWIA

Ewa Kopacz

.....

Ujednolicony tekst Narodowego Programu Leczenie Hemofilii na lata 2005-2011
Wersja zaktualizowana na dzień 7 stycznia 2009 r.

Ministerstwo Zdrowia

PROGRAM POLITYKI ZDROWOTNEJ

Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2005-2011

Warszawa, czerwiec 2005 r.

I. WPROWADZENIE

Chorzy na hemofilię stanowią stosunkowo małą część populacji Polski. Biorąc jednak pod uwagę konieczność częstej hospitalizacji, bardzo wysokie koszty leczenia i trudności rehabilitacji, zagadnienie to stanowi poważny problem społeczny. Realizacja programu ma poprawić wyniki leczenia hemofilii i innych wrodzonych skaz krwotocznych poprzez substytucję czynników krzepnięcia.

Zgodnie z zaleceniami Światowej Organizacji Zdrowia i Światowej Federacji Hemofilii (WHO/WFH Recommendations, June 1997; Haemophilia 1998, 4, suppl. 2, 64-66), odpowiedzialność za narodowy system opieki nad chorymi na hemofilię powinna spoczywać na władzach danego kraju. Podobnie jak w innych krajach świata, koncentraty czynników krzepnięcia dla chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w Polsce muszą być finansowane ze środków publicznych. Należy podkreślić, że koncentraty czynników krzepnięcia nie mogą być traktowane na równi z innymi lekami.

W przypadku krwawienia, natychmiastowe wstrzyknięcie odpowiedniego koncentratu czynnika krzepnięcia jest często warunkiem utrzymania chorego przy życiu. Jednym z celów „Programu leczenia hemofilii" jest objęcie leczeniem domowym wszystkich pacjentów z ciężką postacią skazy krwotocznej. Leczenie domowe (koncentrat w domu chorego) jest podstawą opieki nad chorymi na hemofilię. Dzięki leczeniu domowemu udaje się ograniczyć w znacznym stopniu liczbę hospitalizacji chorych na hemofilię, a tym samym wydatnie zmniejszyć ogólne koszty leczenia.

Organizacja leczenia chorych na wrodzone skazy krwotoczne w Polsce nie wymaga w chwili obecnej modyfikacji. Dystrybucję koncentratów czynników krzepnięcia (kupionych w ramach „Programu leczenia hemofilii'' jak i otrzymanych w 2005 r. w programie frakcjonowania osocza z ZLB Behring) prowadzą nieodpłatnie Regionalne Centra Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa, dysponujące listami chorych na hemofilię.

Leczenie domowe stanowi podstawę nowoczesnego leczenia hemofilii. Samoistne krwawienie dostawowe najczęściej ustępuje po jednorazowym podaniu leku. Jeżeli jednak czynnik wstrzykiwany jest z wielogodzinnym opóźnieniem, np. dopiero po dotarciu chorego do szpitala zamiast od razu w jego domu, to zazwyczaj zachodzi konieczność dodatkowych iniekcji leku w celu zahamowania krwawienia. Nierzadko pacjent musi być wówczas hospitalizowany (wzrost ogólnych kosztów leczenia). Znaczna grupa chorych z zaawansowaną artropatią hemofilową, oczekująca na zabiegi wszczepienia endoprotez stawowych, przy obecnym stanie zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia, będzie pozbawiona możliwości

leczenia chirurgicznego, zaś u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem, brak dostatecznej ilości czynnika VIII uniemożliwi wdrożenie postępowania zmierzającego do eliminacji inhibitora. Wszystkie te fakty są dobrze znane środowisku pacjentów, zorganizowanemu w Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię.

Życie i zdrowie chorych na hemofilię zależy w głównej mierze od dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia. Miernikiem zabezpieczenia chorych na hemofilię jest wskaźnik zużycia czynnika VIII w przeliczeniu na 1 mieszkańca rocznie.

W Polsce wskaźnik zużycia czynnika VIII na 1 mieszkańca wyniósł w 2002 roku - 1, 41 jedn., w 2003 roku - 1,37 jedn., a w roku 2004 - 1,65 jednostki.

Planuje się, że w 2006 roku wskaźnik ten wyniesie 2,1 jednostki czynnika VIII / 1 mieszkańca rocznie.

Minister Zdrowia może opracować program zdrowotny dotyczący istotnych problemów zdrowotnych całej grupy świadczeniobiorców, przy istniejących możliwościach ich eliminowania bądź ograniczenia. Zapewnienie bezpieczeństwa zdrowotnego obywateli chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne poprzez zapewnienie dostępności czynników krzepnięcia mieści się w tym pojęciu.

Głównymi celami programu są:

- Zapewnienie powszechnej dostępności czynników krzepnięcia,
- Wdrożenie pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci chorych na hemofilię,[1]
- Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich chorych na hemofilię powikłaną krążącym antykoagulantem,
- Zastępowanie preparatów osoczopochodnych, koncentratami rekombinowanymi w ciągu kolejnych lat realizacji programu i zwiększania środków finansowych na jego realizację,
- Zastępowanie koncentratów czynników zespołu protrombiny koncentratami aktywowanych czynników zespołu protrombiny i rVIIa w leczeniu krwawień u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem cz. VIII/ cz.IX w wysokim mianie.

[1] Zadanie dotyczące „Wdrożenie pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci chorych na hemofilię" od 1 sierpnia 2008 r. zgodnie z decyzją Ministra Zdrowia, zostało przeniesione do terapeutycznego programu zdrowotnego pn.: „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B", finansowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

Realizacja powyższych celów doprowadzi nie tylko do poprawy wyników leczenia hemofilii, ale także do poprawy jakości życia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne.
Program obejmuje: finansowanie zakupu czynników krzepnięcia dla leczenia chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne oraz prowadzenie bazy danych uwzględniającej zużycie czynników krzepnięcia przez chorych.

Zakup czynników krzepnięcia stanowi uzupełnienie czynników krzepnięcia otrzymywanych w ramach programu " Samowystarczalność Polski w zakresie zaopatrzenia w bezpieczną krew, jej składniki i produkty krwiopochodne" - frakcjonowanie osocza na mocy umowy z kontrahentem zagranicznym (do 2005 roku - ZLB Behring w Szwajcarii).

Program będzie realizowany przez ośrodki referencyjne i ośrodki wojewódzkie leczenia hemofilii, a także przez placówki publicznej służby krwi. W kolejnych latach zakładany jest systematyczny wzrost nakładów finansowych na zakup czynników krzepnięcia, co umożliwi stopniowe podnoszenie standardów opieki zdrowotnej w grupie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

II. Opis Problemu

1) Hemofilia

Istnieją dwa rodzaje hemofilii: hemofilia A – powodowana brakiem lub niedoborem czynnika krzepnięcia VIII, i hemofilia B, której przyczyną jest brak lub niedobór czynnika krzepnięcia IX. 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 (czynnik VIII lub IX <1 j./dl osocza), umiarkowany (1-5 j./dl) lub łagodny (>5j./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.

Częstość występowania hemofilii w Polsce oceniono na 1:12300 mieszkańców. W Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie prowadzony jest od 1991 r. komputerowy rejestr chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne. Do 31 grudnia 2003 r. w rejestrze znalazły się 3224 osoby, w tym 2269 chorych na hemofilię (tab.1). Hemofilia A występuje w naszym kraju sześć razy częściej niż hemofilia B. Postać ciężka choroby stanowi 59,7% przypadków hemofilii A i 56,6% przypadków hemofilii B. Pod względem częstości występowania drugie miejsce po hemofilii A zajmuje

w rejestrze choroba von Willebranda (około 80% przypadków jej łagodna postać – typ 1). Choroba ta uznawana jest obecnie za najczęstszą wrodzoną skazę krwotoczną, występującą w postaci klinicznej jawnej u 125 osób na 1 milion populacji, czyli dwa razy częściej niż hemofilia. Bezobjawowe wrodzone defekty czynnika von Willebranda wykrywano u około 1% ludności. Jest mało prawdopodobne, że w Polsce choroba von Willebranda występuje rzadziej niż w innych krajach europejskich. Należy sądzić, że choroba ta jest w naszym kraju ze względu na złożoną diagnostykę rzadko wykrywana.

Głównym objawem ciężkiej hemofilii są powtarzające się samoistne krwawienia śródstawowe. Najczęściej chorzy doznają około 40 takich krwawień rocznie. Ich następstwem jest zwyrodnienie stawów (artropatia hemofilowa), nierzadko zmuszające chorych do znacznego ograniczenia aktywności życiowej, rezygnacji z wykonywania zawodu. Bardzo niebezpieczne są samoistne krwawienia do narządów wewnętrznych i jam ciała, np. wylewy krwi śródczaszkowe, krwotoki z przewodu pokarmowego, czy 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 żaden zabieg chirurgiczny i inwazyjny zabieg diagnostyczny, nie może być bezpiecznie przeprowadzony u osoby z wrodzonym zaburzeniem krzepnięcia krwi, bez zastosowania odpowiedniego postępowania terapeutycznego.

Leczenie ciężkiej postaci hemofilii A, ciężkiej postaci choroby von Willebranda oraz wszystkich chorych na hemofilię B lub inną skazę krwotoczną na tle zaburzeń krzepnięcia krwi polega na substytucji niedoborowego czynnika. Dostarcza się go choremu we wstrzykiwanych dożylnie koncentratach uzyskiwanych z ludzkiego osocza lub metodą inżynierii genetycznej. Stosowanie koncentratów izolowanych z osocza na skalę przemysłową (zwykle z puli osocza od wielu tysięcy dawców) stwarzało do 1985 r. duże ryzyko zakażenia wirusami przenoszonymi z krwią, w tym HIV.

Od kilkunastu lat wszystkie handlowe koncentraty czynników krzepnięcia poddawane są odpowiednim zabiegom fizycznym lub chemicznym, które praktycznie wykluczają możliwość zakażenia biorcy wirusem HIV, wirusami zapalenia wątroby typu B lub zapalenia wątroby typu C. Metody te nie są jednak skuteczne w stosunku do parwowirusa B19. Nie rozwiązano dotychczas problemu ryzyka przeniesienia cząstek zakaźnych, związanego z przetaczaniem osocza świeżo mrożonego i krioprecypitatu. Opracowano wprawdzie sposoby inaktywacji wirusów w obu preparatach,

ale są one kosztowne i trudne do zastosowania w warunkach regionalnego centrum krwiodawstwa i krwiolecznictwa.

Jedynymi sposobami uniknięcia zakażeń związanych ze stosowaniem tych preparatów jest eliminacja zakażonych dawców i co najmniej 6-miesięczny okres karencji preparatów. Od początku lat 90 - XX wieku w leczeniu hemofilii wykorzystywane są rekombinowane czynniki krzepnięcia krwi, ze stosowaniem których praktycznie nie wiąże się ryzyko przeniesienia cząstek zakaźnych.

Preparaty rekombinowane, znacznie droższe od koncentratów osoczopochodnych, są dostępne tylko w najbogatszych krajach świata. Tabela 1. Hemofilia i inne wrodzone skazy krwotoczne w Polsce.

Rodzaj skazy Liczba chorych*
Hemofilia A
ciężka 952
powikłana inhibitorem 158
umiarkowana 312
łagodna 580
razem 2002
Hemofilia B
ciężka 174 powikłana
inhibitorem 3 umiarkowana 77
łagodna 84
razem 338
Choroba von Willebranda typ
1 604 typ 2 50 typ
3 122
razem 776
Niedobór czynnika VII 132 Niedobór
czynnika XIII 8 Niedobory innych
czynników 282

Razem 3530

*) Dzięki rozwojowi metod laboratoryjnych i sieci poradni dla chorych na hemofilię, liczba wykrywanych i rejestrowanych przypadków wrodzonych skaz krwotocznych w Polsce zwiększa się. Szacuje się, że stopień niedorejestrowania przypadków hemofilii w Polsce wynosi 27%, zaś choroby von Willebranda – 80%.

2) Główne problemy terapii hemofilii

Największym problemem w leczeniu chorych na hemofilię są wysokie koszty koncentratów antyhemofilowych. Stanowią one około 90% ogólnych kosztów leczenia tej grupy pacjentów. Chory na ciężką postać hemofilii w ciągu roku doznaje około 40 epizodów krwawień (zwykle wylewów krwi do stawów) wymagających leczenia. Koszt ten jest kilkakrotnie większy w przypadku hemofilii A powikłanej obecnością inhibitora (przeciwciał przeciw cz. VIII).

Do osłony hemostatycznej dużego zabiegu chirurgicznego (np. usunięcie wyrostka robaczkowego) u dorosłego chorego na hemofilię potrzeba około 50 000 – 70 000 jednostek czynnika krzepnięcia.

Szacowany roczny koszt leczenia substytucyjnego chorego na hemofilię w Hiszpanii wynosi 55 473 USD, we Francji 73 029 USD, a w USA (Kalifornia) – 140 000 USD. Roczny koszt takiego leczenia w Polsce w 2004 r. wyniósł około 4 600 USD.

Kolejny problem w leczeniu chorych na wrodzone zaburzenia krzepnięcia krwi, to konieczność zapewnienia szybkiego i stałego dostępu do koncentratów antyhemofilowych. Im szybciej zostanie wstrzyknięty czynnik, tym szybciej zostanie zahamowane krwawienie.

Bardzo często, szybkie wstrzyknięcie koncentratu ma decydujące znaczenie dla uratowania życia chorego. Niezbędna jest więc właściwa organizacja leczenia tej grupy chorych, na którą składa się sieć wytypowanych poradni oraz klinik bądź oddziałów szpitalnych (zał. 2), gdzie chorzy zgłaszają się w razie potrzeby. W miejscach tych pacjenci otrzymują także koncentraty do domu (leczenie domowe).

Ponieważ znajomość zagadnień związanych z wrodzonymi zaburzeniami krzepnięcia krwi wśród większości lekarzy jest mała, grupa chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne musi być objęta opieką odpowiednio przeszkolonego i doświadczonego personelu medycznego.

3) Waga problemu dla społeczeństwa

Chorzy na hemofilię stanowią małą liczbowo grupę i są niewielką częścią ogólnej populacji. Jeżeli jednak weźmie się pod uwagę konieczność częstych przyjęć tych chorych do szpitali, bardzo wysokie

koszty ich leczenia i trudności rehabilitacji, to zagadnienie dotyczące stosunkowo niewielkiej grupy osób urasta do problemu społecznego.

Życie i zdrowie chorych na hemofilię zależy w głównej mierze od dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia. Miernikiem zabezpieczenia chorych na hemofilię jest wskaźnik zużycia czynnika VIII w przeliczeniu na 1 mieszkańca rocznie. Przy takim poziomie zaopatrzenia można zapewnić leczenie domowe oraz przeprowadzenie większości planowych zabiegów chirurgicznych u chorych na hemofilię A.

Nie jest to jednak wciąż zaopatrzenie wystarczające do wdrożenia pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci, a właśnie takie postępowanie mogłoby zredukować w przyszłości liczbę, niezwykle kosztownych, ortopedycznych zabiegów naprawczych (wszczepianie endoprotez), jakie przeprowadza się u dorosłych z zaawansowaną artropatią hemofilową.

Co więcej, wprowadzenie profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci, znacznie zmniejszyłoby odsetek pacjentów, którzy z powodu inwalidztwa narządu ruchu nie mogą pracować i bardzo wcześnie przechodzą na rentę. Zmniejszyłaby się liczba hospitalizacji tych pacjentów. Zmniejszeniu uległaby także liczba - kosztownych w tej grupie chorych - zabiegów kinezyterapii.

4) Dotychczas podejmowane działania.

W 2001 r. powstał "Program zaopatrzenia chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w czynniki krzepnięcia", w którym m.in. przedstawiono organizację leczenia tej grupy pacjentów w Polsce. Wyodrębniono dwa ośrodki referencyjne leczenia hemofilii (dla dorosłych i dla dzieci) zlokalizowane w Warszawie oraz wojewódzkie ośrodki leczenia hemofilii, obecne w każdym mieście wojewódzkim (jeden dla dzieci, jeden dla dorosłych).

Wszystkie ośrodki są dostępne dla chorego przez 24 h/dobę. Bardzo ważną rolę w realizacji programu zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia odgrywają regionalne centra krwiodawstwa i krwiolecznictwa, które zajmują się dystrybucją koncentratów czynników krzepnięcia w obrębie województw. Doświadczenia ostatnich lat wskazują, że taki system opieki nad chorymi na hemofilię funkcjonuje bardzo dobrze.

Aktualnie istnieją dwa źródła zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia w Polsce[2]:

1. Program zaopatrzenia chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne

2. Program frakcjonowania polskiego osocza, w ramach którego rocznie frakcjonuje się około 100 tys. litrów osocza, co pozwala uzyskać około 20 mln jedn. czynnika VIII. W najlepszym jak dotąd 2001 r. wskaźnik zużycia czynnika VIII na jednego mieszkańca w Polsce wyniósł 1,85 jedn. W 2002 r. wskaźnik ten osiągnął wartość 1,41 jedn., a w 2003 – 1,37 jedn., w 2004 r. -1,65 jedn. W 2001 r. uzyskano do leczenia 8,0 mln jedn. cz. IX, co stanowiło 60% szacunkowego zapotrzebowania. W 2002 r. uzyskano także 8 mln jedn. czynnika IX, a w 2003 9,4 mln jedn. Zapotrzebowanie w inne koncentraty czynników krzepnięcia pokrywane jest w około 40%, z wyjątkiem czynnika XIII (około 100%).

Do wrodzonych skaz krwotocznych, do leczenia których niezbędne są koncentraty czynników krzepnięcia dostarczane nieodpłatnie choremu należą:

1. hemofilia A
2. hemofilia B
3. hemofilia A powikłana inhibitorem cz.VIII
4. hemofilia B powiklana inhibitorem cz. IX
5. choroba von Willebranda
6. niedobór czynnika VII
7. niedobór czynnika X
8. niedobór czynnika V
9. niedobór czynnika XI
10. niedobór czynnika XIII
11. hipofibrynogenemia
12. inne rzadko występujące niedobory, których w Polsce jeszcze nie wykryto (np. niedobór protrombiny, dysfibrynogenemie, skojarzony niedobór czynników krzepnięcia).

[2] **Od 1 sierpnia 2008 r. istnieje dodatkowe źródło zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia, w ramach terapeutycznego programu zdrowotnego pn.: „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilię A i B", finansowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia. Rozpoczęta od 2005 roku realizacja programu zdrowotnego pn.: „Samowystarczalność Polski w zakresie zaopatrzenia w bezpieczną krew, jej składniki i produkty krwiopochodne na lata 2005 – 2008" obowiązywała do 31 grudnia 2008 roku.**

Do listy tej należy dodać: wrodzone zaburzenia funkcji płytek krwi (np. trombastenia Glanzmanna, zespół Bernarda-Souliera, choroba puli magazynowej) i niektóre immunokoagulopatie. Skaza krwotoczna w przypadku wrodzonej trombocytopatii ma zwykle łagodny charakter, ale podczas inwazyjnych zabiegów diagnostycznych lub chirurgicznych pacjenci wymagają osłony hemostatycznej, np. zastosowania rekombinowanego czynnika VIIa zamiast przetoczeń koncentratu krwinek płytkowych, które w krótkim czasie prowadzą do alloimmunizacji poprzetoczeniowej. Immunokoagulopatie, których istotą jest pojawienie się swoistych przeciwciał przeciw czynnikowi VIII lub – rzadziej – przeciw innym czynnikom krzepnięcia, należą wprawdzie do nabytych skaz krwotocznych, jednak ich przebieg kliniczny i sposób leczenia w przypadkach tzw. nabytej hemofilii (wystąpienia przeciwciał anty-cz. VIII u osób poprzednio zdrowych) są podobne jak w ciężkiej hemofilii A powikłanej inhibitorem. Leczenie nabytej hemofilii jest bardzo kosztowne (wymaga użycia dużych ilości koncentratu czynnika krzepnięcia) i trudne, a rokowanie – bardzo poważne.

Przy istniejącej obecnie dobrej organizacji leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w Polsce, najpoważniejszym problemem w uzyskaniu świadczeń zdrowotnych przez tę grupę pacjentów pozostaje niedostateczne zaopatrzenie w koncentraty czynników krzepnięcia. W 2003 r. wskaźnik zużycia czynnika VIII w przeliczeniu na jednego mieszkańca Polski wyniósł 1,37 jedn., zaś w 2004 r. – 1,65. Dla porównania na Węgrzech wskaźnik ten wynosi 5,9 jedn., na Słowacji - 3,5 jedn., w Czechach - 2,2 jedn., a w Niemczech – 6,0 jedn. Jak to opisano na stronach 16 i 17 realizacja programu ma doprowadzić do poprawy sytuacji również w tym zakresie.

III. CELE PROGRAMU

1. Cele ogólne:

- Poprawa jakości życia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne;
- Poprawa wyników leczenia hemofilii i innych wrodzonych skaz krwotocznych przez substytucję czynników krzepnięcia.

2. Cele szczegółowe:

- Zapewnienie powszechnej dostępności czynników krzepnięcia;
- Objęcie programem wywoływania tolerancji immunologicznej wszystkich chorych na hemofilię powikłaną krążącym antykoagulantem;
- Wdrożenie pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci chorych na hemofilię[3];
- W ciągu kolejnych lat trwania programu i zwiększania środków finansowych na jego realizację, zastępowanie preparatów wytwarzanych z osocza koncentratami rekombinowanymi.
- Zastępowanie koncentratów czynników zespołu protrombiny koncentratami aktywowanych czynników zespołu protrombiny i r VIIa w leczenie krwawień u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem cz. VIII/cz. IX w wysokim mianie.

IV. SPOSÓB REALIZACJI PROGRAMU

Zakup koncentratów czynników krzepnięcia dla chorych na hemofilię i wrodzone skazy krwotoczne w ilościach wskazanych w Rozdziale VII tj. kosztorys programu na rok 2005 - tabela 1, kosztorys programu na rok 2006 - tabela 2, plan na lata 2007-2011 - tabela 3. Ilości i rodzaje czynników krzepnięcia oraz cele do realizacji w roku 2009 zostały określone w aneksie nr 1 do niniejszego programu.

Zakup koncentratów czynników krzepnięcia dokonywany jest przez Zakład Zamówień Publicznych przy Ministrze Zdrowia, zgodnie z przepisami ustawy z dnia 29 stycznia 2004 r. „Prawo zamówień publicznych" (Dz. U. z 2004 r. Nr 19, poz.177, Dz. U. z 2007 r. Nr 223, poz.1655, Dz. U. z 2008 r. Nr 171, poz. 1058)". Regionalne Centra Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa na obszarze swojego działania prowadzą działania koordynacyjne programu. Regionalne Centra zapewniają właściwe warunki do przechowywania koncentratów, prowadzą nieodpłatną dystrybucję czynników krzepnięcia do klinik i oddziałów szpitalnych, zapewniając całodobowy dostęp do czynników krzepnięcia dla chorych na hemofilię.

Krajowy nadzór nad realizacją programu prowadzi Narodowe Centrum Krwi.

[3] Zadanie dotyczące „Wdrożenie pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci chorych na hemofilię" od 1 sierpnia 2008 r. zgodnie z decyzją Ministra Zdrowia, zostało przeniesione do terapeutycznego programu zdrowotnego pn.: „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B", finansowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

V. REALIZATORZY PROGRAMU

W latach ubiegłych realizatorami programu były Regionalne Centra Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w: Białymstoku, Bydgoszczy, Gdańsku, Katowicach, Kielcach, Krakowie, Lublinie, Łodzi, Olsztynie, Opolu, Poznaniu, Rzeszowie, Szczecinie, Warszawie, Wrocławiu, Zielonej Górze oraz Instytut Hematologii i Transfuzjologii.

Realizatorzy są wyłaniani w drodze konkursu ofert, na podstawie art. 48 ust. 4 Ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 roku o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz. U. z 2008 r. Nr 164, poz. 1027).

Wymagania stawiane realizatorom:

1. Jednostki publicznej służby krwi działające zgodnie z ustawą z dnia 22 sierpnia 1997 r. o publicznej służbie krwi (Dz. U. Nr 106, poz. 681 z póź. zm.)
2. Doświadczenie w działaniach koordynacyjnych mających na celu zaopatrzenie chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w czynniki krzepnięcia na terenie województwa
3. Zapewnienie właściwych warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia - chłodnia o temp.4-6 C
4. Zapewnienie całodobowego dostępu do czynników krzepnięcia
5. Zapewnienie nieodpłatnej dystrybucji czynników krzepnięcia na terenie województwa.

VI. KOORDYNATOR PROGRAMU

Konsultant krajowy w dziedzinie transfuzjologii klinicznej.

VII. KOSZTORYS PROGRAMU:

Kosztorys programu na 2005 r

Kwota 52.897.246 zł.

Tabela 1. Planowany koszt zakupu czynników krzepnięcia w 2005 r.

Nazwa czynnika	Ilość około /jednostki/
VIII	33.000.000 j.
IX (nisko oczyszczony)	2 500 000 j.
IX (wysoko oczyszczony)	6 000 000 j.
VIII zawierający czynnik von Willebranda	3 500 000 j.
Koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny (aPCC)	800 000 j.
Koncentrat zespołu protrombiny (PCC) bogaty w czynnik VII	400 000 j.
Koncentrat czynnika VII	100 000 j.
Rekombinowany czynnik VIIa	500 mg
Koncentrat fibrynogenu	12 g
XIII	80 000 j.
Razem – kwota	**52 897.246 zł.**

PLAN FINANSOWY NA LATA 2006 - 2011:

2006 r. – ok. 88.715.000 zł
2007 r. – ok. 112.000.000 zł
2008 r. – ok. 135.000.000 zł
2009 r. – ok. 163.000.000 zł
2010 r. – ok. 188.000.000 zł
2011 r. – ok. 210.000.000 zł

Kosztorys programu na 2006 r.

Kwota 88.715.000 zł

Tabela 2. Planowany koszt zakupu czynników krzepnięcia w 2006 r.

Nazwa czynnika	Ilość /jednostki
VIII	60 000 000 j.
IX (nisko oczyszczony)	3 500 000 j.
IX (wysoko oczyszczony)	6 000 000 j.
VIII zawierający czynnik von Willebranda	3 500 000 j.
Koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny (aPCC)	1 800 000 j.
Koncentrat zespołu protrombiny (PCC) bogaty w czynnik VII	450 000 j.
Koncentrat czynnika VII	120 000 j.
Rekombinowany czynnik VIIa	2200 mg
Koncentrat fibrynogenu	12 g
XIII	80 000 j.
Razem – kwota	**88 715 00 zł.**

Środki finansowe w wysokości 88 715 000 000 PLN przeznaczone na realizację programu w 2006 roku umożliwią:

1. objęcie leczeniem domowym wszystkich chorych na ciężką hemofilię A i ciężką hemofilię B wszystkich zakresie umożliwiającym ograniczenie liczby hospitalizacji,
2. przeprowadzenie wszystkich zabiegów chirurgicznych ze wskazań nagłych u pacjentów z hemofilią niepowikłaną inhibitorem i u pacjentów z wrodzonymi skazami krwotocznymi spowodowanymi niedoborami innych czynników krzepnięcia,
3. wykonanie najpilniejszych (zgodnie ze wskazaniami medycznymi) planowych zabiegów chirurgicznych u pacjentów z artropatią hemofilową,
4. wykonanie wszystkich zabiegów ekstrakcji zębów,
5. rozpoczęcie programu pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci urodzonych w latach 2000 - 2005.
6. stopniowe przechodzenie z nisko oczyszczonych na wysoko oczyszczone koncentraty czynnika IX w leczeniu krwawień w przebiegu hemofilii B,
7. stopniowe przechodzenie z nisko oczyszczonych koncentratów czynnika IX na aPCC i rVIIa w leczeniu krwawień w przebiegu hemofilii A i B powikłanej inhibitorem o wysokim mianie,
8. rozpoczęcie u co najmniej 3 – 5 chorych na hemofilię A powiklaną inhibitorem czynnika VIII w
9. wysokim mianie programu wywołania tolerancji immunologicznej wobec czynnika VIII.

Plan na lata 2007 – 2011

Tabela 3. Plan na lata 2007-2011.

Nazwa czynnika	2007	2008	2009[4]	2010[5]	2011[6]
VIII (j.) osoczopochodny	80 000 000 j.m.	100 000 000 j.m.	120 000 000 j.m.	135 000 000	150 000 000 j.m.
VIII (j) rekombinowany	0 j.m.	0 j.m.	0 j.m.	500 000 j.m.	1 000 000 j.m.
IX (nisko oczyszczony) (j.)	3 000 000 j.m.	2 500 000 j.m.	2 000 000 j.m.	2 000 000 j.m.	1 500 000 j.m.
IX (wysoko oczyszczony) (j.)	7 000 000 j.m.	8 000 000 j.m.	9 000 000 j.m.	10 000 000 j.m.	12 000 000 j.m.
VIII zawierający czynnik von Willebranda (j.)	3 800 000 j.m.	4 000 000 j.m.	4 200 000 j.m.	4 500 000 j.m.	5 000 000 j.m.
Koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny aPCC (j.)	2 200 000 j.m.	2 800 000 j.m.	3 500 000 j.m.	4 500 000 j.m.	5 000 000 j.m.
Koncentrat zespołu protrombiny zawierający czynnik VII (j.)	480 000 j.m.	500 000 j.m	520 000 j.m.	550 000 j.m.	600 000 j.m.
Koncentrat czynnika VII *(j.)*	130 000 j.m.	150 000 j.m.	170 000 j.m.	190 000 j.m.	200 000 j.m.
Rekombinowany czynnik VIIa (mg)	2 500 mg	3 000 mg	3 600 mg	4 200 mg	5 000 mg
Koncentrat fibrynogenu (g)	15 g	18 g	21 g	21 g	24 g
XIII (j.	80 000 j.m.	80 000 j.m.	80 000 j.m.	80 000 j.m.	80 000 j.m.
Razem około zł	112 000 000	135 000 000	163 000 000	188 000 000	210 000 000

Realizacja planu na lata 2007-2011, zakładającego zwiększenie zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia umożliwi:

1. Kontynuację pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci już włączonych do tego programu leczenia i objęcie profilaktyką nowourodzonych chłopców z ciężką hemofilią A i B[7],
2. Objęcie leczeniem domowym wszystkich chorych na ciężką hemofilię A i wszystkich chorych na ciężką hemofilię B, ciężką chorobę von Willebranda i ciężkie postaci innych wrodzonych skaz krwotocznych,
3. Przeprowadzenie wszystkich zabiegów chirurgicznych ze wskazań nagłych u pacjentów z hemofilią nie powikłaną inhibitorem i powikłaną inhibitorem cz. VIII/ cz.IX i u pacjentów z wrodzonymi skazami krwotocznymi spowodowanymi niedoborami innych czynników krzepnięcia,
4. Wykonanie wszystkich planowych zabiegów wszczepiania endoprotez u pacjentów z artropatią hemofilową,

[4] Ilości i rodzaje czynników krzepnięcia oraz cele do realizacji w roku 2009 zostały określone w aneksie nr 1 do niniejszego programu.

[5] Ilości i rodzaje czynników krzepnięcia oraz cele do realizacji na rok 2010 zostaną określone odrębnym aneksem do niniejszego programu.

[6] Ilości i rodzaje czynników krzepnięcia oraz cele do realizacji na rok 2011 zostaną określone odrębnym aneksem do niniejszego programu.

[7] Zadanie „Kontynuację pierwotnej profilaktyki krwawień śródstawowych u dzieci już włączonych do tego programu leczenia i objęcie profilaktyką nowourodzonych chłopców z ciężką hemofilią A i B" zostało przeniesione do terapeutycznego programu zdrowotnego pn. „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B", finansowanego przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

5. Wykonanie wszystkich planowych zabiegów chirurgicznych u pacjentów z ciężką hemofilią A powikłana inhibitorem czynnika VIII o niskim mianie (poniżej 2 jedn. Betesda/ml),

6. Zastąpienie preparatu nisko oczyszczonego koncentratu czynnika IX przez preparaty aPCC i rekombinowany czynnik VIIa w leczeniu odstawowych wylewów krwi u chorych na hemofilię powikłaną inhibitorem czynnika VIII w wysokim mianie,

7. Całkowite przejście z nisko oczyszczonych na wysoko oczyszczone koncentraty czynnika IX w leczeniu krwawień w przebiegu hemofilii B,

8. Upowszechnienie stosowania wtórnej profilaktyki krwawień śródstawowych, która ograniczy szybkość narastania artropatii hemofiliowej, kontynuację programu wywołania tolerancji immunologicznej (ITI) wobec czynnika VIII. Objęcie programem ITI wszystkie nowo rozpoznane przypadki hemofilii powikłanej inhibitorem,

9. Przeprowadzenie po raz pierwszy w Polsce planowej operacji wszczepienia endoprotezy stawu kolanowego/biodrowego u chorego na hemofilię powikłaną krążącym kantykoagulantem w wysokim mianie (w osłonie hemostatycznej rVIIa i/lub aPCC),

10. Wprowadzenie po raz pierwszy w Polsce w 2010 roku, przynajmniej u części uprzednio nie leczonych substytucyjnie dzieci chorych na hemofilię, rekombinowanego koncentratu czynnika VIII/IX.

Dodatkowe zadania w latach 2006-2011:

1. analiza zakażeń wirusami hepatotropowymi (HCV, HBV) w populacji chorych na hemofilię.
2. leczenie przeciwwirusowe interferonem i rybaviryną,
3. opublikowanie polskich zaleceń odnośnie leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych,
4. zorganizowanie corocznych warsztatów naukowych dla lekarzy hematologów z całej Polski.

VIII. ORGANIZACJA LECZENIA CHORYCH NA HEMOFILIĘ I INNE WRODZONE SKAZY KRWOTOCZNE W CZYNNIKI KRZEPNIĘCIA

Organizacja leczenia chorych na hemofilię nie ulegnie zmianom. Zadania ośrodków referencyjnych i wojewódzkich leczenia hemofilii oraz role kierowników ośrodków referencyjnych i wojewódzkich koordynatorów leczenia hemofilii przedstawiono poniżej.

1. Ośrodki referencyjne leczenia hemofilii.

Ośrodkami referencyjnymi wyznaczonymi przez Ministerstwo Zdrowia na potrzeby realizacji niniejszego programu są:

1) Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia Krwi Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie (ul. Chocimska 5) – dla pacjentów powyżej 18 roku życia;

2) Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii AM w Warszawie (ul. Marszałkowska 24) – dla pacjentów do 18 roku życia.

W pierwszym z tych ośrodków (IHiT) prowadzony jest komputerowy rejestr chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne z terenu całego kraju. W Polsce, tak jak w innych krajach, rejestrowanie przypadków hemofilii nie jest obowiązkowe. Jednak większość chorych zgłasza się do ośrodków referencyjnych lub regionalnych poradni i jest tam rejestrowana. Chorzy ci w ośrodkach referencyjnych otrzymują specjalną kartę, w której wpisane są ich dane osobiste, grupa krwi oraz informacja o rodzaju choroby i stopniu jej ciężkości.

O wyborze ośrodków referencyjnych decydują następujące kryteria:

1. pełna diagnostyka zaburzeń krzepnięcia krwi i hemostazy, w tym pomiar ilościowy wszystkich czynników krzepnięcia, oznaczenie miana inhibitorów, identyfikacja wszystkich rodzajów choroby von Willebranda i rozpoznawanie defektów funkcji płytek krwi,

2. zapewnienie wielospecjalistycznej, kompleksowej opieki w warunkach ambulatoryjnych dla wszystkich chorych obarczonych wrodzoną skazą krwotoczną z województwa mazowieckiego, jak również dla chorych z innych województw zgłaszających się do ośrodka samodzielnie lub kierowanych na konsultację przez lekarzy odpowiedniego regionu; chorzy mogą korzystać

z leczenia substytucyjnego przez 24 h/dobę (w godz. 8 – 15 w odpowiedniej poradni, w pozostałych godzinach na terenie oddziału klinicznego,

3. zapewnienie leczenia szpitalnego wszystkim chorym na hemofilię lub inną wrodzoną skazę krwotoczną w przypadkach powikłań krwotocznych zagrażających życiu i tym chorym, którzy muszą być poddani zabiegom operacyjnym z zakresu chirurgii ogólnej lub ortopedii (w tym ostatnim przypadku chory jest operowany w klinice ortopedycznej poza ośrodkiem, natomiast rehabilitację odbywa w ośrodku referencyjnym),

4. stała współpraca z wojewódzkimi koordynatorami ds. leczenia hemofilii.

Ponadto, Poradnia Zaburzeń Krzepnięcia Krwi Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie prowadzi:

- centralny rejestr chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w Polsce, poradnictwo genetyczne z uwzględnieniem diagnostyki stanu nosicielstwa hemofilii i – w razie potrzeby – diagnostyki prenatalnej,

- rozdział koncentratów czynników krzepnięcia, otrzymywanych z programu polsko-szwajcarskiego (realizacja umowy w 2005 r. z firmą ZLB BehringAG z Berna o frakcjonowaniu polskiego osocza) i w ramach „Programu leczenia hemofili'' do Regionalnych Centrów Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa, w oparciu o liczbę zarejestrowanych pacjentów w danym województwie (załącznik 3).

Należy przyjąć jako zasadę, że każdy chory z rozpoznaną hemofilią lub inną wrodzoną skazą krwotoczną niezależnie od regionu zamieszkania powinien przynajmniej jeden raz w swoim życiu zgłosić się na badanie kontrolne do ośrodka referencyjnego. Badanie w ośrodku referencyjnym ma na celu potwierdzenie rozpoznania (zdarzają się błędy diagnostyczne) i konsultację specjalistyczną (w przypadku osób dorosłych ewentualne zalecenia dotyczące rehabilitacji i zabiegów ortopedycznych, np. wymiany stawu biodrowego, artroplastyki stawu kolanowego).

W ośrodku regionalnym wydawane są tymczasowe karty chorego z informacjami o rodzaju choroby (karty „zielone"), natomiast w ośrodku referencyjnym karty tymczasowe są wymieniane na stałe (karty „białe"). Chorzy są pouczani o konieczności stałego noszenia tej karty przy sobie, gdyż zawarte w niej informacje mogą ułatwić szybkie rozpoczęcie właściwego postępowania

leczniczego w każdej placówce służby zdrowia, do której chory może trafić w przypadku nagłych zdarzeń.

2. Wojewódzcy koordynatorzy ds. leczenia hemofilii.

Koordynatorzy wojewódzcy zostali powołani w 2001 r. w porozumieniu z konsultantem krajowym ds. hematologii i konsultantem krajowym w dziedzinie transfuzjologii klinicznej na wniosek kierowników ośrodków referencyjnych (zał. nr 1). Koordynatorami są lekarze specjaliści w zakresie hematologii z klinik hematologicznych AM lub lekarze specjaliści w zakresie transfuzjologii klinicznej (wyjątkowo II^0 specjalizacji w innej dziedzinie) z Regionalnych Centrów Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa. Zadaniem wojewódzkiego koordynatora jest nadzór nad rozdziałem koncentratów czynników krzepnięcia do poszczególnych ośrodków leczenia hemofilii i organizacja leczenia dla chorych na hemofilię lub inną wrodzoną skazę krwotoczną w swoim regionie, oddzielnie dla dzieci (do 18 rż.) i dla dorosłych.

W województwie mazowieckim wojewódzki koordynator nie jest powoływany (jego rolę pełnią kierownicy ośrodków referencyjnych).

3. Wojewódzkie ośrodki leczenia hemofilii.

Hemofilia jest szczególną chorobą: występujące w jej przebiegu krwawienia często zagrażają nie tylko zdrowiu, lecz także życiu chorego. Nawracające wylewy krwi do stawów w ciężkiej postaci hemofilii zwykle prowadzą do zmian zwyrodnieniowych w układzie kostno-stawowym, które po 14-18rż. są przyczyną trwałego kalectwa chorych. Lekarze podstawowej opieki zdrowotnej i ogólnych szpitali ze względu na rzadkie występowanie hemofilii w większości przypadków nie mają doświadczenia w jej leczeniu. Dlatego od ponad 40 lat w Polsce, tak jak we wszystkich rozwiniętych krajach różnych regionów świata, chorzy na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne są leczeni głównie w ośrodkach specjalistycznych. W Polsce są to najczęściej poradnie hematologiczne, kliniki uczelni medycznych lub wybrane oddziały szpitalne.

W poszczególnych województwach istnieją wybrane ośrodki (odrębnie dla dzieci i dla dorosłych), które oprócz swoich innych zadań statutowych zajmują się leczeniem hemofilii w warunkach ambulatoryjnych i szpitalnych oraz zapewniają większości chorych na ciężką hemofilię możliwość terapii substytucyjnej w warunkach domowych.

W Polsce te zadania na wymaganym poziomie wykonuje 12 ośrodków dla dzieci i 10 ośrodków dla dorosłych (głównie przy klinikach hematologii uczelni medycznych). Wojewódzcy koordynatorzy w 2001 r. dostarczyli do IHiT wykaz wojewódzkich ośrodków leczenia hemofilii. Wykaz ten jest uaktualniany w przypadku zmiany ośrodka. Każdy z tych ośrodków powinien być dostępny dla chorego przez 24 h/dobę.

IX. MONITOROWANIE EFEKTÓW PROGRAMU

W ramach ogólnopolskiej koordynacji programu (ośrodki referencyjne leczenia hemofilii) i monitorowania oczekiwanych efektów będą realizowane następujące zadania:

. prowadzenie ogólnopolskiej bazy danych o chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w regionie, uwzględniającej zużycie czynników krzepnięcia (daty przetoczeń, ilości czynnika, rodzaj preparatu dla chorych w kraju),

. nadzór nad dystrybucją czynników krzepnięcia w kraju,

. nadzór nad zapewnieniem dostępności do czynników krzepnięcia w kraju,

. przygotowywanie wniosków dla zleceniodawcy, korygujących program w czasie jego trwania,

. wdrażanie standardu postępowania w leczeniu hemofilii i wrodzonych skaz krwotocznych (standard opracowany przez Instytut Hematologii).

. wdrażanie leczenia domowego czynnikami krzepnięcia,

. merytoryczne wspieranie regionalnych koordynatorów programu,

. ocena dostępności do leczenia (zgodnego z programem) grup chorych ,

. przygotowanie corocznie raportu o realizacji programu i przygotowanie wniosków do realizacji programu w latach następnych.

W ramach koordynacji programu na poziomie regionalnym (wojewódzkie ośrodki leczenia hemofilii) i monitorowania oczekiwanych efektów będą realizowane następujące zadania:

- prowadzenie bazy danych o chorych na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne w regionie, uwzględniającej zużycie czynników krzepnięcia (daty przetoczeń, ilości czynnika, rodzaj preparatu dla 100 – 300 chorych w regionie).
- nadzór nad dystrybucją czynników krzepnięcia w regionie.
- nadzór nad zapewnieniem dostępności do czynników krzepnięcia w regionie.
- wdrażanie standardu postępowania w leczeniu hemofilii i wrodzonych skaz krwotocznych (standard opracowany przez Instytut Hematologii).
- wdrażanie leczenia domowego czynnikami krzepnięcia.
- konsultowanie regionalnych świadczeniodawców realizujących świadczenia zdrowotne na rzecz chorych na hemofilię i wrodzone skazy krwotoczne.
- ocena dostępności do leczenia (zgodnego z programem) grup chorych
- przygotowanie corocznie raportu o regionalnej realizacji programu i przygotowanie wniosków do realizacji programu w latach następnych.

Regionalny koordynator realizuje swoje zadania we współpracy i w porozumieniu z regionalnym centrum krwiodawstwa i krwiolecznictwa.

Załącznik Nr 1

Wojewódzcy koordynatorzy ds. leczenia hemofilii (proponowani przez kierowników ośrodków referencyjnych – dr n. med. J. Windygę i prof. dr hab. med. M. Matysiaka)

1. Dr med. Grzegorz Dobaczewski - woj. dolnośląskie, Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej AM we Wrocławiu

2. Dr med. Danuta Boguszyńska – woj. kujawsko-pomorskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Bydgoszczy

3. Dr med. Hanna Radwan-Wieczorek - woj. lubelskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Lublinie

4. Dr med. Zbigniew Urbaniak – woj. lubuskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Zielonej Górze

5. Dr med. Krzysztof Chojnowski – woj. łódzkie, Klinika Hematologii AM w Łodzi

6. Prof. dr hab. med. Aleksander Skotnicki – woj. małopolskie, Klinika Hematologii Collegium Medicum UJ w Krakowie

7. Dr n. med. Dariusz Woszczyk – woj. opolskie, Oddział Hematologii Szpitala Wojewódzkiego w Opolu

8. Lek. med. Jolanta-Ewa Starzak - Gwóźdź– woj. podkarpackie, Wojewódzki Szpital Specjalistyczny w Rzeszowie

9. Dr hab. n. med. Piotr Radziwon – woj. podlaskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Białymstoku

10. Prof. dr hab. med. Andrzej Hellmann – woj. pomorskie, Klinika Hematologii AM w Gdańsku

11. Lek. med. Bożena Drybańska – woj. śląskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Katowicach

12. Lek. med. Zdzisław Sitarz-Żelazna – woj. świętokrzyskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Kielcach

13. Lek. med. Grażyna Kula – woj. warmińsko-mazurskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Olsztynie

14. Prof. dr hab. med. Krystyna Zawilska – woj. wielkopolskie, Oddział Chorób Wewn. i Hematologii Szpitala im. J. Strusia w Poznaniu

15. Lek. med. Jarosław Nowak - woj. zachodnio-pomorskie, Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa w Szczecinie

Załącznik 2

ADRESY OŚRODKÓW, W KTÓRYCH CHORZY NA HEMOFILIĘ MOGĄ ZNALEŹĆ FACHOWĄ OPIEKĘ

BIAŁYSTOK
Państwowy Szpital Kliniczny Klinika Hematologii
AM w Białymstoku 15-097 Białystok, ul. M.
Skłodowskiej-Curie 24a Tel. (0-85) 746 86 03

Woj. Szpital Zespolony im. J. Śniadeckiego I
Klinika Dzieci AM w Białymstoku 15-278
Białystok, ul. M. Skłodowskiej-Curie 26 Tel. (0-85)
712 16 21 w. 254

BIELSKO-BIAŁA
Szpital Pediatryczny
I Oddział Wewnętrzny
Bielsko-Biała, ul. Sobieskiego 83
Tel. (0-33) 812 50 00 do 4 w. 250, bezp. 819 27 62

Szpital Wojewódzki
I Oddział Wewnętrzny
Bielsko-Biała, ul. Stalowa 10
Tel. (0-33) 814 40 11 w. 2455, 247, 246

BYDGOSZCZ
Wojewódzki Szpital Dziecięcy im. I. Brudzińskiego
Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii 85-667
Bydgoszcz, ul. Chodkiewicza 44 Tel. (0-52) 341 02
22

CHORZÓW
Dzieci:
Chorzowskie centrum Pediatrii
Odział Hematologii i Onkologii Dziecięcej
Chorzów, ul. Truchana 7
Tel. (032) 349 00 81, 349 00 05

CIESZYN
Zespół Zakładów Opieki Zdrowotnej I
Oddział Chorób Wewnętrznych Cieszyn,
ul. Bielska 4 Tel. ( ) 852 05 11 w. 370,
371, 372

CZĘSTOCHOWA
Woj. Szpital Specjalistyczny im. Najświętszej Maryi Panny
Oddział Dziecięcy
Częstochowa, ul. Bialska 104/118
Tel. (0-34) 322 71 21, 322 71 43

Wojewódzki Szpital Zespolony
Oddział Chorób Wewnętrznych
Częstochowa, ul. PCK 1 Tel. (0-
34) 325 48 21

GDAŃSK
Sam. Publ. Szpital Kliniczny nr 1 AM w Gdańsku
Klinika Hematologii 80-211 Gdańsk, ul. Dębinki 7
tel. (0-58) 349 22 30

Sam. Publ. Szpital Kliniczny nr 1 AM w Gdańsku
Klinika Chorób Dzieci 80-211 Gdańsk, ul. Dębinki 7
tel. (0-58) 349 22 30

GLIWICE
Szpital nr 1
Oddział Chorób Wewnętrznych
Gliwice, ul. Kościuszki 29 Tel.
(0-32) 325 48 21

Szpital nr 1
Oddział Pediatrii
Gliwice, ul. Kościuszki 29
Tel. (0-32) 231 82 21 w. 287, 277

KATOWICE
Dorośli:
Woj. Poradnia Hematologiczna 40-
038 Katowice, ul. Powstańców 31
Tel. (0-32) 209 11 36 Czynna od
godz. 8-17

Państwowy Szpital Kliniczny
Katedra i Klinika Hematologii Śląskiej AM
40-029 Katowice, ul. Reymonta 8
Tel. (0-32) 259 12 00

KIELCE
Woj. Szpital Dziecięcy im. Władysława Buczkowskiego
Odział Hematologiczno-Onkologiczny 25-381 Kielce, ul.
Langiewicza 2 Tel. (0-41) 361 555 w. 221

Świętokrzyskie Centrum Onkologii
Dział Hematologii Kielce, ul.
Artwińskiego 3

KRAKÓW
Klinika Hematologii CM UJ 31-501
Kraków, ul. Kopernika 17 Tel. (0-12)
421 36 93

Sam. Publ. Dziecięcy Szpital Kliniczny CM UJ
Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej 30-
522 Kraków Prokocim, ul. Wielicka 265 Tel. (0-
12) 658 02 61

LUBLIN
Klinika Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku
Publicznego Szpitala Klinicznego Nr 4 AM w Lublinie
20-950 Lublin, ul. Jaczewskiego 8 Tel. (0-81) 742 52
03

Poradnia Hematologiczna Wojewódzkiej Poradni Specjalistycznej
Wojewódzkiego Szpitala Specjalistycznego Lublin, Al. Kraśnicka
100 Tel. (0-81) 537 42 45

Dziecięcy Szpital Kliniczny Klinika
Hematologii i Onkologii 20-093 Lublin,
ul. Chodźki 2 tel. (0-81) 743 00 10

ŁÓDŹ
Dorośli:
Klinika Hematologii UM w Łodzi
93-510 Łódź, ul. Ciołkowskiego 2
Tel. (0-42) 689 50 00 – centrala (0-42) 689 51 91
– hematologia; sekretariat (0-42) 689 51 93 –
hematologia; pokój lekarski

Dzieci:
Szpital Kliniczny UM im. M. Konopnickiej
Poradnia Hematologiczna Łódź, ul. Sporna
36/50 Tel. (0-42) 656 50 50 – centrala (0-42)
656 77 77 – hematologia

OLSZTYN
Woj. Szpital Specjalistyczny
Pododdział Hematologii 10-561
Olsztyn, ul Żołnierska 18

Woj. Specjalistyczny Szpital Dziecięcy
Oddział Wewn. I, Hematologiczno-Onkologiczny
10-561 Olsztyn, ul Żołnierska 18

OPOLE
Szpital Dziecięcy
45-040 Opole, pl. M. Kopernika 1

POZNAŃ
Szpital im. J. Strusia
Oddział Chorób Wewnętrznych i Hematologii
61-833 Poznań, ul. Szkolna 8/12
Tel. (0-61) 858 56 36

I Klinika Pediatrii
61-825 Poznań, ul. B. Krysiewicza 7/8

RZESZÓW
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny
Oddział Chorób Wewnętrznych Z
Pododdziałem Hematologii 35-301
Rzeszów, ul. Lwowska 60 (0-17) 627
921

Szpital Wojewódzki Nr 2
Oddział Dziecięcy
35-301 Rzeszów, ul. Lwowska 60

SZCZECIN
Sam. Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 PAN I
Klinika Chorób Dzieci Oddział Hematologii i
Onkologii Dziecięcej 71-252 Szczecin, ul.
Unii Lubelskiej 1 tel. (0-91) 425 35 39

Przykliniczna Przychodnia Specjalistyczna
Dla Dzieci
Poradnia Hematologiczna
Adres: j.w.
Tel. (0-91) 425 34 19

Sam. Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 PAN
Klinika Hematologii 71-252 Szczecin, ul.
Unii Lubelskiej 1 tel. (0-91) 425 33 47

Przykliniczna Przychodnia Specjalistyczna
Dla Dorosłych
Poradnia Hematologiczna
Adres: j. w.
Tel. (0-91) 425 33 98

TORUŃ
Szpital Miejski im. M. Kopernika
Oddział Hematologii
Toruń, ul. S. Batorego 17/19
Tel. (0-56) 610 02 16, fax (0-56) 655 75 30

WARSZAWA
Dorośli:
Instytut Hematologii i Transfuzjologii
00-957 Warszawa, ul. Chocimska 5
Tel. (0-22) 849 36 51 – centrala
Gabinet zabiegowy w. 114
Poradnia Skaz Krwotocznych w. 218
Rehabilitacja w. 205
Chirurgia: pokój pielęgniarek w. 113
Chirurgia: pokój lekarzy w. 173 (po godz. 16: 848 90 96)

Dzieci:
Instytut Pediatrii AM w Warszawie Katedra i
Klinika Pediatrii, Hematologii i Onkologii 00-576
Warszawa, ul. Marszałkowska 24 Tel. (0-22) 522 74
19 – pokój lekarski (0-22) 522 73 40 – pokój
pielęgniarek

WROCŁAW
Klinika Onkologii i Hematologii Dziecięcej AM 50-
345 Wrocław, ul. Bujwida 44 Tel. (0-71) 328 20 40

Klinika Hematologii AM 50-367
Wrocław, ul. Pasteura 4 Tel. (0-71)
784 01 12, fax 784 25 76

ZABRZE
Śląskie Centrum Pediatrii
Klinika Hematologii Dziecięcej
41-800 Zabrze, ul. 3 Maja 13/15
Tel. (0-32) 271 12 61, fax (0-32) 271 37 60

Załącznik 3.

Tabela 6. Liczba chorych na hemofilię i chorobę von Willebranda w poszczególnych województwach (stan na 30. 04. 2004 r.)

Województwo	Liczba chorych na hemofilię A	Liczba chorych na hemofilię B	Liczba chorych na chorobę von Willebranda
Dolnośląskie	151	29	25
Kujawsko Pomorskie	105	11	52
Lubelskie	148	20	64
Lubuskie	30	4	1
Łódzkie	137	18	58
Małopolskie	147	19	59
Mazowieckie	373	58	285
Opolskie	38	10	4
Podkarpackie	138	19	23
Podlaskie	53	10	23
Pomorskie	83	17	13
Śląskie	240	43	47
Świetokrzyskie	64	2	27
Warmińsko Mazurskie	63	9	8
Wielkopolskie	123	33	27
Zachodniopomorskie	65	18	7
RAZEM	1958	320	723

AKCEPTACJA

MINISTER ZDROWIA

Ewa Kopacz

.....

Aneks nr 1 do programu polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia p.n. „Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2005-2011" do realizacji na rok 2009.
Zatwierdzony przez Kierownictwo Ministerstwa Zdrowia w dniu 7 stycznia 2009 roku.

Sporządzony na podstawie wniosków wynikających z prac Zespołu powołanego Zarządzeniem Ministra Zdrowia z dnia 11 lipca 2008 r. *w sprawie powołania Zespołu do spraw opracowania standardu kompleksowej opieki nad chorymi na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne oraz sposobu i zasad finansowania zaopatrzenia w czynniki krzepnięcia* (Dz. Urz. Min. Zdrowia nr 8, poz. 34).
Ze względu na konieczność uszczegółowienia programu, zostały zaktualizowane minimalne ilości czynników krzepnięcia na rok 2009 zakupywane, w ramach „Narodowego Programu Leczenia Hemofilii na lata 2005-2011", dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, niezbędne do realizacji zadań z niego wynikających oraz założonych celów.
Zapotrzebowanie na czynniki krzepnięcia oraz kosztorys programu na 2009 rok:

Rodzaj czynnika	**Ilość/ jednostki**
Czynnik VIII (j.)	110 000 000 j.m.
Czynnik IX (j.)	11 000 000 j.m.
Czynnik VIII zawierający czynnik von Willebranda (j.)	3 125 000 j.m.
Koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny aPCC (j.)	7 920 000 j.m.
Koncentrat zespołu protrombiny PCC (j.)	698 000 j.m.
Koncentrat czynnika VII (j.)	951 400 j.m.
Rekombinowany czynnik VIIa (mg)	9 780 mg
Koncentrat fibrynogenu (g)	18g
Czynnik XIII (j.)	92 000 j.m.
Wysokość środków przeznaczonych na realizację programu w roku 2009	
Plan budżetu programu na rok 2009	**163.000.000 zł**
Kwota ujęta w wydatkach niewygasających z końcem roku budżetowego 2008	**38.300.004,00 zł**
Łączna wysokość środków finansowych przeznaczonych na realizację programu w roku 2009	**201.300.004,00 zł**

Uwaga: Podana ilość czynnika VIII i czynnika IX - nie uwzględnia czynnika VIII i czynnika IX do leczenia profilaktycznego dzieci chorych na hemofilię A i B - ujętego w programie terapeutycznym NFZ pt. "Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B"

Środki finansowe w łącznej wysokości 201.300.004,00 zł umożliwią zakup koncentratów czynników krzepnięcia oraz realizację zadań i założonych celów na rok 2009.

1. Czynnik VIII:

Ilość koncentratu ustalono tak, aby po zsumowaniu z koncentratem z programu terapeutycznego NFZ uzyskać wskaźnik zaopatrzenia w przeliczeniu na mieszkańca > 4. Uwzględniono 2104 chorych na hemofilię A, w tym 995 chorych na ciężka postać choroby oraz 151 pacjentów z inhibitorem czynnika VIII.

- objęcie leczeniem domowym wszystkich chorych na ciężką hemofilię A,
- objęcie programem ITI wszystkich aktualnie zakwalifikowanych dorosłych z hemofilią A powikłaną inhibitorem czynnika VIII,
- wykonanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych,
- wykonanie zabiegów planowych według wskazań lekarskich,
- objęcie krótkoterminową profilaktyka wtórną u dorosłych.

Uwaga: przeprowadzenie ITI u dzieci z hemofilią powikłaną inhibitorem czynnika VIII w ramach odrębnie finansowanego programu.

2. Czynnik IX:

- objęcie leczeniem domowym wszystkich chorych na ciężką hemofilię B,
- wykonanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych,
- wykonanie zabiegów planowych według wskazań lekarskich,
- objęcie krótkoterminową profilaktyką wtórną u dorosłych.

Uwaga: przeprowadzenie ITI u dzieci z hemofilią powikłaną inhibitorem czynnika IX w ramach odrębnie finansowanego programu.

3. Czynnik VIII zawierający czynnik von Willebranda (zaw. min. 1 j.m. czynnika von Willebranda na 1 j.m. czynnika VIII, z zarejestrowany ze wskazaniem do leczenia choroby von Willebranda):

Ilość koncentratu ustalono tak, aby zabezpieczyć potrzeby ok. 150 chorych (w tym z typem 3) z chorobą von Willebranda.

- objęcie leczeniem domowym chorych na chorobę von Willebranda o najcięższym przebiegu klinicznym,
- wykonanie pilnych zabiegów u pacjentów z ciężką postacią choroby von Willebranda.

4. Koncentrat zespołu protrombiny (PCC):

- zabezpieczenie krwawień u pacjentów z niedoborem czynnika X, czynnika II oraz złożonym niedoborem czynników kompleksu protrombiny.

5. Koncentrat czynnika VII:

- wykonanie nagłych i planowych zabiegów operacyjnych,
- zabezpieczenie bieżących krwawień, w leczeniu domowym.

6. Rekombinowany czynnik VIIa i koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny (aPCC):

- leczenie krwawień u chorych z inhibitorem o wysokim mianie (ok. 70 chorych),
- leczenie krwawień zagrażających życiu,
- wykonanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych,
- leczenie krwawień w przebiegu nabytej hemofilii (spodziewana liczba przypadków: 40/rok, w tym ok. 10 z ciężkimi krwawieniami),
- niedobór czynnika VII, osłona dużych zabiegów chirurgicznych i leczenie krwawień zagrażających życiu,
- ciężkie trombocytopatie: osłona dużych zabiegów chirurgicznych i leczenie krwawień zagrażających życiu,
- obecność alloprzeciwciał przeciwpłytkowych.

7. Koncentrat fibrynogenu:

- objecie leczeniem - 2 chorych z hypofibrynogenemią.

8. Koncentrat czynnika XIII:

- objecie bezterminową profilaktyką krwawień - 9 pacjentów z niedoborem czynnika XIII.

WZÓR

Zapotrzebowanie na czynnik krzepnięcia

Imię i nazwisko.....

PESEL ☐☐☐☐☐☐☐☐☐☐☐

Data urodzenia (dd-mm-rrrr) ☐☐☐☐☐☐☐☐

Rodzaj skazy krwotocznej oraz postać:

☐	hemofilia A	☐	ciężka	☐	umiarkowana	☐	lekka
☐	hemofilia B	☐	ciężka	☐	umiarkowana	☐	lekka
☐	choroba von Willebranda	☐	typ I	☐	typ II	☐	typ III
☐	niedobór czynnika VII						
☐	niedobór czynnika XIII						
☐	niedobór fibrynogenu						
☐	nabyta hemofilia						
☐	inne*						

*podać jakie .....

Obecność inhibitora:

☐ niskie miano (poniżej 5 jednostek Bethesda)

☐ wysokie miano (powyżej 5 jednostek Bethesda)

Rodzaj czynnika krzepnięcia (nazwa)

☐ czynnik VIII

☐ czynnik IX

☐ czynnik VIII zawierający czynnik von Willebranda (Haemate P 500)

☐ koncentrat aktywowanego zespolu protrombiny aPCC

☐ koncentrat zespolu protrombiny PCC

☐ koncentrat czynnika VII

☐ rekombinowany czynnik VIIa

☐ koncentrat fibrynogenu

☐ czynnik XIII

Data (dd-mm-rrrr) ☐☐☐☐☐☐☐☐

Zalecana ilość czynnika .....

Wskazania do wydania czynników krzepnięcia, zgodnie z aneksem nr 1 do programu polityki zdrowotnej pn. "Narodowy Program Leczenia Hemofilii na lata 2005-2011":

1. Czynnik VIII

☐ leczenie domowe chorego na ciężką hemofilię A

☐ program ITI u aktualnie zakwalifikowanego (przed 1.01.2009 r.)dorosłego z hemofilią A powikłaną inhibitorem czynnika VIII

☐ wykonanie zabiegu operacyjnego ze wskazań życiowych

☐ wykonanie zabiegu planowego według wskazań lekarskich

☐ krótkoterminowa profilaktyka wtórna u dorosłego

☐ inne*

*podać jakie .....

2. Czynnik IX

- ☐ leczenie domowe chorego na ciężką hemofilię B
- ☐ wykonanie zabiegu operacyjnego ze wskazań życiowych
- ☐ wykonanie zabiegu planowego według wskazań lekarskich
- ☐ krótkoterminowa profilaktyka wtórna u dorosłego
- ☐ inne*

*podać jakie .....

3. Czynnik VIII zawierający czynnik von Willebranda (zaw. min. 1 j.m. czynnika von Willebranda na 1 j.m. czynnika VIII, zarejestrowany ze wskazaniem do leczenia choroby von Willebranda)

- ☐ leczenie domowe chorego na chorobę von Willebranda o najcięższym przebiegu klinicznym
- ☐ pilny zabieg u pacjenta z ciężką postacią choroby von Willebranda
- ☐ inne*

*podać jakie .....

4. Koncentrat zespołu protrombiny (PCC)

- ☐ zabezpieczenie krwawień u pacjenta z niedoborem czynnika X, czynnika II oraz złożonym niedoborem czynników kompleksu protrombiny
- ☐ inne*

*podać jakie .....

5. Koncentrat aktywowanego zespołu protrombiny (aPCC)

- ☐ leczenie krwawień u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień zagrażajacych życiu u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień zagrażajacych życiu u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ zabieg operacyjny ze wskazań życiowych u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie
- ☐ zabieg operacyjny ze wskazań życiowych u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień u chorego w przebiegu nabytej hemofilii
- ☐ osłona dużego zabiegu chirurgicznego u pacjenta z niedoborem czynnika VII
- ☐ leczenie krwawień zagrażających życiu u chorego z niedoborem czynnika VII
- ☐ osłona dużego zabiegu chirurgicznego u chorego z ciężką trombocytopatią
- ☐ leczenie krwawień zagrażających życiu u chorego z ciężką trombocytopatią
- ☐ obecność alloprzeciwciał przeciwpłytkowych
- ☐ inne*

*podać jakie .....

6. Rekombinowany czynnik VIIa

- ☐ leczenie krwawień u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ *leczenie krwawień zagrażajacych życiu u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie*
- ☐ leczenie krwawień zagrażajacych życiu u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ wykonanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych u chorego z inhibitorem czynnika VIII o wysokim mianie
- ☐ wykonanie zabiegów operacyjnych ze wskazań życiowych u chorego z inhibitorem czynnika IX o wysokim mianie
- ☐ leczenie krwawień u chorego w przebiegu nabytej hemofilii
- ☐ osłona dużych zabiegów chirurgicznych u pacjenta z niedoborem czynnika VII
- ☐ leczenie krwawień zagrażających życiu u chorego z niedoborem czynnika VII
- ☐ osłona dużych zabiegów chirurgicznych u chorego z ciężką trombocytopatią
- ☐ leczenie krwawień zagrażających życiu u chorego z ciężką trombocytopatią
- ☐ obecność alloprzeciwciał przeciwpłytkowych
- ☐ inne*

*podać jakie .....

7. Koncentrat czynnika VII

- ☐ nagły zabieg operacyjny
- ☐ planowy zabieg operacyjny
- ☐ leczenie domowe - zabezpieczenie bieżących krwawień u chorego z niedoborem czynnik VII
- ☐ inne*

*podać jakie .....

8. Koncentrat fibrynogenu

- ☐ leczenie chorego z hypofibrynogenemią
- ☐ inne*

*podać jakie .....

9. Koncentrat czynnika XIII

- ☐ bezterminowa profilaktyka krwawień u pacjenta z niedoborem czynnika XIII
- ☐ inne*

*podać jakie .....

.....
data

.....
czytelny podpis i pieczątka lekarza