

## Opis świadczenia

**KWALIFIKACJA DO LECZENIA AKTYWNEJ POSTACI ZIARNINIAKOWATOŚCI Z ZAPALENIEM NACZYŃ (GPA) LUB MIKROSKOPOWEGO ZAPALENIA NACZYŃ (MPA)**

<b>1.</b>	<b>Charakterystyka świadczenia</b>	
1.1	nazwa świadczenia	Kwalifikacja do leczenia aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)
1.2	określenie i kody powiązanych ze świadczeniem schorzeń (wg ICD 10)	M31.3 Ziarniniakowatość Wegenera M31.8 Inne określone martwicze choroby naczyń krwionośnych
1.3	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.4	częstość występowania jednostki chorobowej lub procedury medycznej	Ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA) to choroba rzadka, występuje u około 5 na 100 000 osób (2,5-15 na 100 000 osób). Zapadalność jest najwyższa wśród rasy białej i w Europie rocznie wynosi około 2–10 osób na 1 mln populacji, a chorobowość około 25–70/mln populacji. Dwukrotnie częściej chorują mężczyźni. Choroba może wystąpić w każdym wieku, ale około 15% przypadków dotyczy osób < 18 r. ż. (głównie młodzieży). Mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA) to choroba bardzo rzadka. Zachorowalność w Europie wynosi około 3–11 przypadków na 1 000 000 obywateli w zależności od kraju. Choroba dotyczy głównie osób starszych.
1.5	kryteria kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	- Zespół Koordynacyjny dokonuje ostatecznej kwalifikacji chorych do uczestnictwa w programie lekowym „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”. Kwalifikacja jest dokonywana w oparciu o opis przedmiotowego programu.
1.6	Specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	<b>89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja</b> specyfikacja zasadniczych procedur medycznych zawarta jest w opisach przedmiotowych programów.
1.7	zalecenia dotyczące dalszego postępowania (zalecane lub konieczne kolejne świadczenia)	w przypadku pozytywnej kwalifikacji włączenie do właściwego programu lekowego
1.8	oczekiwane wyniki postępowania (efekt działania – kryteria wyjścia)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- weryfikacja kwalifikacji do leczenia aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA).</li> <li>- oczekiwane wyniki leczenia: zatrzymanie postępu choroby, poprawa stanu klinicznego, poprawa jakości życia chorych.</li> <li>- w ostrej fazie choroby stosuje się leczenie indukujące remisję, aby zapobiec uszkodzeniu narządów, a po jej osiągnięciu – leczenie podtrzymujące w celu ewentualnego wycofania leków. Sposób leczenia zależy od obrazu klinicznego i nasilenia choroby.</li> </ul>
1.9	ryzyka powikłań postępowania medycznego i częstość ich występowania	działania niepożądane występujące u $\geq 5\%$ pacjentów z GPA i MPA otrzymujących rytuksymab to: małopłytkowość, biegunka, niestrawność, zaparcie, obrzęk obwodowy, zespół uwolnienia cytokin, zakażenie układu moczowego, zapalenie oskrzeli, płuca, zapalenie nosa i gardła, obniżone stężenie, hemoglobiny, hiperkaliemia, przykurcze mięśniowe, bóle stawów, ból pleców, osłabienie mięśni, bóle mięśniowo-szkieletowe, ból kończyn, zawroty głowy, drżenia, bezsenność, kaszel, duszność, krwawienie z nosa, nieżyt nosa, trądzik, nadciśnienie, zaczerwienienie.

<b>2.</b>	<b>Warunki wykonania</b>	
2.1	specyfikacja i liczba badań diagnostycznych, niezbędnych dla wykonania świadczenia	- została określona w opisie programu : „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”
2.2	zakres oczekiwanych informacji na podstawie wykonanych badań diagnostycznych	- ograniczenie ilości i ciężkości powikłań u chorych - zahamowanie postępu choroby - poprawa jakości życia chorych
2.3	średni czas udzielania świadczenia	zgodnie z kryteriami opisanymi w programie: „Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)”
2.4	sprzęt i aparatura medyczna	- program archiwizacji danych pacjenta w systemie komputerowym (nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu)
2.5	warunki organizacyjne udzielania świadczeń	Ośrodek będący realizatorem przedmiotowego świadczenia musi zapewnić warunki do realizacji następujących zadań Zespołu Koordynacyjnego: <ul style="list-style-type: none"> <li>- nadzorowanie zgłaszalności przez poszczególne ośrodki chorych do leczenia,</li> <li>- nadzorowanie procesu diagnostycznego prowadzonego przez poszczególne ośrodki tak, aby od chwili kwalifikacji do zastosowania leczenia upłynął możliwie najkrótszy okres czasu,</li> <li>- zapewnienie niezakłóconego, ciągłego przepływu informacji pomiędzy ośrodkami prowadzącymi terapię i ośrodkiem koordynującym, o skuteczności prowadzonego leczenia i ewentualnych działaniach ubocznych,</li> <li>- aktualizacja i nadzór nad prowadzonym rejestrem zgodnym z wymaganiami programu oraz prowadzenie archiwum niezbędnego dla potrzeb sprawozdawczości i analiz</li> </ul>
2.6	kwalifikacje specjalistów	lekarze specjaliści reumatologii, lekarze specjaliści nefrologii, lekarze specjaliści chorób płuc, lekarze specjaliści immunologii klinicznej wytypowani przez poszczególne ośrodki prowadzące leczenie aktywnej postaci ziarniniakowości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)
2.7	umiejętności i doświadczenie zawodowe	lekarze specjaliści reumatologii, lekarze specjaliści nefrologii, lekarze specjaliści chorób płuc, lekarze specjaliści immunologii klinicznej
2.8	zakres dziedzin medycyny uprawnionych do wykonania świadczenia	- reumatologia, nefrologia, choroby płuc, immunologia kliniczna
<b>3.</b>	<b>Skuteczność medyczna i ekonomiczna</b>	
3.2	potwierdzenie skuteczności procedury medycznej z podaniem stopnia ufności wyniku (korzyści uzyskane dzięki jej zastosowaniu – efektywność medyczna)	- zapobieganie, lub przynajmniej opóźnienie wystąpienia uszkodzeniu narządów - w przypadku wystąpienia zmian narządowych zatrzymanie postępu choroby, poprawa stanu klinicznego, poprawa jakości życia chorych.
3.3.	Istniejące wytyczne postępowania medycznego	- wytyczne programu leczenia aktywnej postaci ziarniniakowości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA) (ICD-10 M31.3, M 31.8)

Wzory dokumentów niezbędnych dla kwalifikacji pacjenta, zgodnie z opisem programu, przez Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA).

**Wniosek o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie *Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)***

**ZESPÓŁ KOORDYNACYJNY D/S LECZENIA ZIARNINIAKOWATOŚCI Z ZAPALENIEM NACZYŃ (GPA) LUB MIKROSKOPOWEGO ZAPALENIA NACZYŃ (MPA)**

Proszę wypełniony elektronicznie wniosek przesłać drogą elektroniczną na adres: [www.zapalenienaczyn@wim.mil.pl](mailto:www.zapalenienaczyn@wim.mil.pl) oraz tradycyjną na adres:

**Zespół Koordynacyjny ds. Leczenia GPA lub MPA**  
*Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii*  
*Wojskowy Instytut Medyczny*  
*04-141 Warszawa, ul. Szaserów 128*

**A. Dane personalne pacjenta i nazwa jednostki kierującej**

1. Imię i nazwisko:	2. PESEL:
---------------------	-----------

Data wystawienia wniosku:

Jednostka wystawiająca wniosek (pieczętka):

**B. Dane do kwalifikacji:**

1. Wiek:

2. Rozpoznanie (proszę zaznaczyć):

- ☐ ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń (GPA)  
☐ mikroskopowe zapalenie naczyń (MPA)

3. Data rozpoznania choroby:

4. Postać choroby według EUVAS (proszę zaznaczyć):

- ☐ uogólniona  
☐ ciężka  
☐ inna, jaka \_\_\_\_\_

5. Aktywność choroby:

Liczba punktów w skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące objawy duże według skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące objawy małe według skali BVAS/WG:

Aktualnie występujące przeciwciała ANCA:

- ☐ c-ANCA
- ☐ p-ANCA
- ☐ nieobecne

Aktualna dawka glikokortykosteroidów i czas jej stosowania:

Stan ogólny chorego w opinii lekarza prowadzącego:

6. Nieskuteczność lub przeciwwskazania do terapii standardowej według definicji zawartych w punkcie 2.2 programu:

- ☐ brak poprawy po 3 miesiącach standardowego leczenia indukcyjnego  
proszę podać liczbę punktów, objawy duże i małe według skali BVAS/WG stwierdzone przed leczeniem indukcyjnym lub dołączyć wypełnioną przed leczeniem skalę BVAS/WG
- ☐ utrzymywanie się aktywnej choroby po 6 miesiącach standardowego leczenia indukcyjnego  
proszę podać liczbę punktów, objawy duże i małe według skali BVAS/WG stwierdzone przed leczeniem indukcyjnym lub dołączyć wypełnioną przed leczeniem skalę BVAS/WG
- ☐ wczesny nawrót choroby w trakcie pierwszych 6 miesięcy standardowego leczenia podtrzymującego remisję
- ☐ częste nawroty choroby w czasie standardowego leczenia podtrzymującego
- ☐ przeciwwskazania do standardowej terapii indukującej remisję  
proszę podać jakie:

7. Ostatnio stosowane leczenie indukujące remisję:

- ☐ cyklofosfamid doustnie w dawce 2 mg/kg/dobę (max. 200 mg/dobę) przez 3-6 miesięcy  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ cyklofosfamid dożylnie w pulsach po 0,75 g/m<sup>2</sup> pow. ciała co 4 tygodnie przez 6 miesięcy  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ cyklofosfamid dożylnie w pulsach 15 mg/kg (max. 1,2 g; 3 pulsy co 2 tygodnie, następnie 3-6 pulsów co 3 tygodnie)  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ inne (proszę opisać i podać przyczyny ew. modyfikacji standardowej terapii):

8. Ostatnio stosowane leczenie podtrzymujące remisję:

- ☐ azatiopryna 2 mg/kg/dobę  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ metotreksat 25 mg/tydzień  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ leflunomid 20 mg/dobę  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ mykofenolan mofetylu 3 g/dobę  
czas stosowania: \_\_\_\_\_
- ☐ nie dotyczy
- ☐ inne (proszę opisać i podać ew. przyczyny modyfikacji terapii): \_\_\_\_\_

9. Czy wykluczono wszystkie kryteria wyłączenia z programu?

- ☐ Tak
- ☐ Nie (proszę wyjaśnić)

**C. Badania przy kwalifikacji do programu (data badania / wynik):**

- |   |                    |
|---|--------------------|
| 1. badanie ogólne moczu                     | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 2. dobowa proteinuria (jeśli dotyczy)       | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 3. morfologia krwi z rozmazem               | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 4. OB                                       | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 5. aminotransferaza alaninowa (AlAT)        | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 6. aminotransferaza asparaginianowa (AspAT) | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 7. białko C-reaktywne (CRP)                 | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 8. kreatynina                               | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 9. eGFR                                     | data badania _____ |
| _____                                       |                    |
| 10. przeciwciała anty-HCV                   | data badania _____ |
| _____                                       |                    |

11. przeciwciała anty-HBc \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

12. HBsAg \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

13. przeciwciała anty-HIV \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

14. c-ANCA i p-ANCA \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

15. stężenie immunoglobulin: \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_

a) IgG (mg/dl) \_\_\_\_\_

b) IgM (mg/dl) \_\_\_\_\_

c) IgA (mg/dl) \_\_\_\_\_

16. EKG \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
Opis \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

17. RTG lub TK klatki piersiowej (do 1 miesiąca przed kwalifikacją); \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
Opis \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

18. Quantiferon w kierunku zakażenia prątkiem gruźlicy. \_\_\_\_\_ data badania \_\_\_\_\_  
\_\_\_\_\_

19. Inne informacje istotne dla procesu kwalifikacji

*Podpis i pieczęć lekarza prowadzącego*

*Podpis i pieczęć Kierownika Jednostki Kierującej*

**Załącznik do wniosku o zakwalifikowanie pacjenta do leczenia w programie *Leczenie aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (GPA) lub mikroskopowego zapalenia naczyń (MPA)***

Wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych w celach wynikających z art. 188 ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2016 r. poz. 1793 z późn. zm.)

Poinformowana(y) o możliwości powikłań zastosowanego leczenia, wyrażam zgodę na leczenie rytuksymabem. Zobowiązuję się do przyjmowania tego leku zgodnie z zaleceniami lekarskimi oraz przyjeżdżania na badania kontrolne w wyznaczonych terminach.

Jestem poinformowana(y) o istocie choroby, możliwości wystąpienia objawów niepożądanych i powikłań zastosowanej terapii oraz o możliwości zaprzestania terapii.

Data \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
*Podpis pacjenta*

Data \_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_  
*Podpis lekarza*

## Kwestionariusz oceny stopnia aktywności choroby – ziarniniakowatość z zapaleniem naczyń BVAS (Birmingham Vasculitis Activity Score)/WG

Imię, nazwisko i data urodzenia

lub numer identyfikacyjny pacjenta: \_\_\_\_\_

Data wypełnienia formularza: \_\_\_\_\_  
dzień miesiąc rok

Proszę zaznaczać okienka (☐ lub ☐) **wyłącznie, gdy objaw można przypisać** aktywnej postaci ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń (zmiany o charakterze przewlekłym należy oceniać odrębnie, stosując wskaźnik Vasculitis Damage Index, VDI).

- ☐ Proszę zaznaczać okienka wyłącznie, gdy objaw **jest wynikiem przetrwałego aktywnego procesu chorobowego** od momentu ostatniej oceny i nie uległ pogorszeniu w ciągu **ostatnich 28 dni**.
- ☐ Proszę zaznaczać okienka wyłącznie, gdy objaw **wystąpił lub uległ pogorszeniu** w ciągu **ostatnich 28 dni**.
- ☐ Jeśli w żadnej z części nie występuje żaden z objawów, proszę zaznaczyć „Brak”.

**Duże objawy wyróżnione są pogrubioną czcionką i oznaczone \***

**Wszystkie** objawy związane z aktywnym zapaleniem naczyń należy zaznaczyć na niniejszym formularzu.

**W razie potrzeby można posłużyć się kategorią „INNE”.**

	Przetrwałe	Nowe/ pogorszenie	Brak			Przetrwałe	Nowe/ pogorszenie	Brak	
<b>OBJAWY OGÓLNE</b>				△					△
a. bóle stawów / zapalenie stawów	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. gorączka (≥ 38,0°C)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY SKÓRNE</b>				△					△
a. plamica	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. owrzodzenie skóry	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
c. * <b>zgorzel</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY ZE STRONY BŁON ŚLIZOWYCH I NARZĄDU WZROKU</b>				△					△
a. owrzodzenia jamy ustnej	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. zapalenie spojówek / zapalenie nadtwardówki	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
c. guz pozazagatkowy / wytrzeszcz	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
d. zapalenie błony naczyniowej oka	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
e. * <b>zapalenie twardówki</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
f. * <b>wysięk / krwawienie w siatkówce</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY ZE STRONY USZU, NOSA, GARDŁA</b>				△					△
a. krwista wydzielina z nosa / strupienie / owrzodzenia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. zajęcie zatok	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
c. obrzęk gruczołów ślinowych	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
d. zapalenie okolicy podgłośniaowej	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
e. niedosłuch przewodzeniowy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
f. * <b>niedosłuch odbiorczy</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY SERCOWO-NACZYNIOWE</b>				△					△
a. zapalenie osierdzia	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY JELITOWO-ŻOŁĄDKOWE</b>				△					△
a. * <b>niedokrwienie krezki</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY PŁUCNE</b>				△					△
a. zapalenie opłucnej	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. guzki lub jamy	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
c. inne nacieki wtórne do ziarniniakowatości z zapaleniem naczyń	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
d. zmiany wewnątrzkrzelowe	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
e. * <b>krwawienie pęcherzykowe</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
f. * <b>niewydolność oddechowa</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
<b>OBJAWY NERKOWE</b>				△					△
a. krwinkomocz (≥ 1+ lub ≥ 10 erytrocyty w p.w), brak walczków czerwonych (w p.w)	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. * <b>walczki czerwonekrwinkowe</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
c. * <b>wzrost stężenia kreatyniny o &gt; 30% lub spadek klirensu kreatyniny o &gt; 25%</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
<b>Uwaga:</b> Jeśli występuje krwinkomocz i walczki czerwonekrwinkowe, należy wziąć pod uwagę tylko walczki (duży objaw).									
<b>OBJAWY NEUROLOGICZNE</b>				△					△
a. * <b>zapalenie opon mózgowo-rdzeniowych</b>	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
b. * <b>zmiany w rdzeniu kręgowym</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
c. * <b>udar mózgu</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
d. * <b>porażenie nn. czaszkowych</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
e. * <b>obwodowa neuropatia czuciowa</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
f. * <b>ruchowa mononeuropatia mnoga</b>		<input type="radio"/>					<input type="radio"/>		
<b>INNE</b> (opisać wszystkie objawy i * objawy uznane za duże)				△					△
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		
_____	<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>				<input type="checkbox"/>	<input type="radio"/>		

PODPIS LEKARZA BADAJĄCEGO: \_\_\_\_\_