



# 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 ZDROWIA<sup>1)</sup>

z dnia 25 kwietnia 2016 r.

#### **w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywnościowego oraz wyrobów medycznych<sup>2)</sup>**

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

---

<sup>1)</sup> 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).

<sup>2)</sup> 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.24.

**LECZENIE CHOROBY HURLER (ICD-10 E 76.0)**

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p>Kwalifikacji świadczeniobiorców do terapii dokonuje Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkich powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>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><b>1. Kryteria kwalifikacji</b> Brak lub głęboki niedobór aktywności enzymu <math>\alpha</math>-L-iduronidaza w leukocytach lub fibroblastach skóry, potwierdzone badaniem molekularnym.</p> <p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b> Przedłużenie leczenia następuje co 6 miesięcy decyzją Zespołu Koordynacyjnego ds. Chorób Ultrazadkich, na podstawie nadesłanej karty monitorowania terapii. Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny ds. Chorób Ultrazadkich lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p> <p><b>3. Kryteria wyłączenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) ciąża lub laktacja;</li> <li>2) wystąpienie objawów nadwrażliwości na laronidazę;</li> <li>3) znaczna progresja choroby pomimo podjętego leczenia;</li> <li>4) brak współpracy pacjenta przy realizacji programu.</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b> Zalecana dawka laronidazy wynosi 100 j./kg masy ciała, podawana raz w tygodniu, we wlewie dożylnym. Początkowa prędkość infuzji wynosi 2 j./kg m.c./h. Prędkość infuzji można stopniowo zwiększać, co 15 minut, przy dobrej tolerancji leku, aż do maksymalnej prędkości 43 j./kg m.c./h. Całkowitą objętość leku należy podać w okresie około 3-4 godzin. Podawanie leku powinno być nadzorowane przez lekarza posiadającego doświadczenie w diagnozowaniu i leczeniu pacjentów z mukopolisacharydozą typu I lub innych dziedzicznych zaburzeń metabolizmu. Z uwagi na możliwość występowania objawów niepożądanych, z wstrząsem włącznie, lek należy podawać przy bezpośrednim dostępie do leków, sprzętu i aparatury ratującej życie.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) stwierdzenie braku lub głębokiego niedoboru aktywności <math>\alpha</math>-L-iduronidazy w leukocytach lub fibroblastach skóry, potwierdzone badaniem molekularnym;</li> <li>2) ocena wydalania glikozaminoglikanów z moczem;</li> <li>3) ocena miana przeciwciał przeciwko <math>\alpha</math>-L-iduronidazie (nie jest badaniem obligatoryjnym);</li> <li>4) morfologia krwi, z rozmazem;</li> <li>5) próby wątrobowe: AlAT, AspAT;</li> <li>6) stężenie fosfatazy alkalicznej;</li> <li>7) stężenie witamin B12, E, D;</li> <li>8) stężenie cholesterolu;</li> <li>9) ocena równowagi kwasowo-zasadowej;</li> <li>10) USG jamy brzusznej, z oceną wątroby i śledziony;</li> <li>11) MRI OUN, z oceną odcinka szyjnego kręgosłupa;</li> <li>12) RTG kośćca, co najmniej RTG kręgosłupa;</li> <li>13) badanie psychologiczne, z oceną ilorazu inteligencji;</li> <li>14) pomiar ciśnienia tętniczego krwi;</li> <li>15) EKG;</li> <li>16) USG układu sercowo-naczyniowego;</li> <li>17) konsultacja laryngologiczna;</li> <li>18) badanie audiometryczne;</li> <li>19) konsultacja ortopedyczna, z oceną ruchomości stawów;</li> <li>20) EMG, do oceny występowania zespołu cieśni nadgarstka;</li> <li>21) konsultacja neurologiczna;</li> <li>22) konsultacja kardiologiczna;</li> <li>23) test 3/6 minutowego marszu.</li> </ol>

		<p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1 Raz na 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) morfologia krwi, z rozmazem;</li><li>2) próby wątrobowe: AlAT, AspAT;</li><li>3) stężenie fosfatazy alkalicznej;</li><li>4) ocena równowagi kwasowo-zasadowej;</li><li>5) badanie okulistyczne, z oceną w lampie szczelinowej;</li><li>6) badanie spirometryczne układu oddechowego;</li><li>7) pomiary antropometryczne;</li><li>8) pomiar ciśnienia tętniczego krwi;</li><li>9) test 3/6 minutowego marszu.</li></ol> <p>Okresowej oceny skuteczności terapii dokonuje lekarz niezaangażowany w leczenie pacjentów z chorobą Hurler. Przedłużenie leczenia następuje, co 6 miesięcy, decyzją Zespołu Koordynacyjnego ds. Chorób Ultrazadkowych, na podstawie nadesłanej karty monitorowania terapii.</p> <p><b>2.2 Co 365 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) ocena wydalania glikozaminoglikanów z moczem (po 6 miesiącach od wprowadzenia terapii, a następnie co 365 dni);</li><li>2) ocena miana przeciwciał przeciwko <math>\alpha</math>-L-iduronidazie (badanie obowiązkowe w przypadku decyzji o zwiększeniu dawki leku lub braku efektywności dotychczasowej dawki leku);</li><li>3) stężenie witamin B12, E, D;</li><li>4) stężenie cholesterolu;</li><li>5) USG jamy brzusznej, z oceną wątroby i śledziony;</li><li>6) MRI OUN, z oceną odcinka szyjnego kręgosłupa (MRI OUN w przypadku nieprawidłowości w poprzednim badaniu lub pojawienia się lub nasilenia objawów neurologicznych);</li><li>7) RTG kośćca, co najmniej RTG kręgosłupa;</li><li>8) badanie psychologiczne, z oceną ilorazu inteligencji;</li><li>9) EKG;</li><li>10) USG układu sercowo-naczyniowego (w przypadku</li></ol>
--	--	---

		<p>nieprawidłowości w układzie sercowo-naczyniowym - konsultacja kardiologiczna - co 180 dni lub częściej);</p> <ol style="list-style-type: none"><li>11) konsultacja laryngologiczna;</li><li>12) badanie audiometryczne;</li><li>13) konsultacja ortopedyczna, z oceną ruchomości stawów;</li><li>14) EMG, do oceny występowania zespołu cieśni nadgarstka;</li><li>15) konsultacja neurologiczna;</li><li>16) konsultacja kardiologiczna.</li></ol> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li><li>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;</li><li>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.</li></ol>
--	--	---