Agencja Oceny Technologii Medycznych
i Taryfikacji

Wydział Taryfikacji

Świadczenia gwarantowane z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej obejmujące leczenie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne

Raport w sprawie ustalenia taryfy świadczeń

nr WT.541.15.2018

15.03.2019

Objaśnienia skróceń

Agencja/AOTMiT	Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji
bd.	brak danych
DRG	jednorodne grupy pacjentów (ang. *Diagnosis Related Groups*)
ICD-9 PL	międzynarodowa klasyfikacja procedur medycznych – wersja polska (ang. *International Classification System for Surgical, Diagnostic and Therapeutic Procedures*)
ICD-10	międzynarodowa statystyczna klasyfikacja chorób i problemów zdrowotnych (ang. *International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems*)
JGP	jednorodne grupy pacjentów
Metodyka	proces gromadzenia oraz przetwarzania danych niezbędnych do realizacji zadań związanych z ustaleniem taryfy świadczeń, jak również rodzaj i zakres gromadzonych informacji, opisany w dokumencie sporządzonym przez Agencję
MZ	Ministerstwo Zdrowia
nd.	nie dotyczy
NFZ/Płatnik	Narodowy Fundusz Zdrowia
OPK	ośrodek powstawania kosztów
PKB	produkt krajowy brutto
PL	produkt leczniczy
Ustawa o świadczeniach	Ustawa z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2018 roku, poz. 1510 z późn. zm.)
WHO	Światowa Organizacja Zdrowia (ang. *World Health Organization*)
WM	wyrób medyczny
APTT	czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (ang. *activated partial thromboplastin time*)
PT	czas protrombinowy (ang. PT *prothrombin time*)
TT	czas trombinowy (ang. *trombin time*)
vWF	czynnik von Willebranda
VWD	Choroba von Willebranda
DDAVP	dezamino-8-D-arginino-wazopresyna (ang. *desamino -8-D-argnine vasopressin*)
EHL	przedłużonym czasie biologicznego półtrwania (ang. *extended half-life*)

Spis treści

1. Problem decyzyjny ... 4
2. Taryfikowane świadczenie ... 5
2.1. Charakterystyka świadczenia ... 5
2.2. Aktualny stan finansowania w Polsce ... 13
2.3. Analiza popytu i podaży ... 18
2.3.1. Dane epidemiologiczne ... 18
2.3.2. Liczba osób oczekujących oraz czas oczekiwania ... 20
2.3.3. Liczba poradni hematologicznych ... 21
2.3.4. Liczba lekarzy ... 22
2.3.5. Realizacja świadczeń ... 23
2.3.6. Podsumowanie ... 25
2.4. Stan finansowania w innych krajach ... 26
2.4.1. Węgry ... 27
2.4.2. Słowenia ... 29
2.4.3. Szwajcaria ... 30
2.4.4. Anglia ... 31
2.4.5. Podsumowanie ... 31
2.5. Cenniki komercyjne ... 32
2.6. Uwagi do świadczenia ... 34
3. Projekt taryfy ... 37
3.1. Pozyskanie danych ... 37
3.2. Analiza danych ... 37
3.3. Analiza wrażliwości ... 43
3.4. Projekt taryfy ... 45
4. Analiza wpływu na system opieki zdrowotnej ... 46
4.1. Analiza wpływu na budżet płatnika publicznego ... 46
4.2. Analiza wpływu na organizację systemu opieki zdrowotnej ... 47
5. Najważniejsze informacje i wnioski ... 49
6. Bibliografia ... 53
7. Spis tabel i rysunków ... 54
8. Załączniki ... 55

1. Problem decyzyjny

Celem niniejszego raportu jest dokumentacja procesu przygotowania projektu taryfy świadczenia gwarantowanego opieki zdrowotnej, w oparciu o przyjętą metodykę taryfikacji świadczeń.

Podstawę podjęcia przedmiotowych prac stanowi zlecenie Ministra Zdrowia z dnia 13.06.2018 r. znak ASG.4081.5.2018.DS, w związku z art. 31la ust. 1 ustawy o świadczeniach, na podstawie punktu II Planu Taryfikacji na 2018 r., tj.: *Inne zadania w zakresie taryfikacji, szczególnie istotne dla bieżącego funkcjonowania systemu powszechnego ubezpieczenia zdrowotnego*, w sprawie ustalenia taryfy świadczenia gwarantowanego z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej: leczenie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

Przedmiotem opracowania są:

świadczenia gwarantowane z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej scharakteryzowane następującymi rozpoznaniami (kod ICD-10):

Kod ICD-10	**Nazwa**
D66	Dziedziczny niedobór czynnika VIII
D67	Dziedziczny niedobór czynnika IX
D68.0	Choroba von Willebranda
D68.1	Dziedziczny niedobór czynnika XI
D68.2	Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia
D68.3	Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów
D68.4	Nabyty niedobór czynników krzepnięcia
D69.1	Jakościowe defekty płytek krwi
D69.4	Inne pierwotne małopłytkowości

Produkty rozliczeniowe dedykowane pacjentom chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne funkcjonują obecnie w ramach leczenia stacjonarnego. Są to grupy: S13 Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia, S14 Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia, S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni oraz S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni. W ambulatoryjnej opiece specjalistycznej została zidentyfikowana potrzeba stworzenia nowych produktów rozliczeniowych, analogicznych do ww. wymienionych z lecznictwa szpitalnego.

W ambulatoryjnej opiece specjalistycznej świadczenia dla pacjentów leczonych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne udzielane są obecnie w ramach pięciu zakresów: hematologii, hematologii – świadczenia pierwszorazowe, hematologii – diagnostyka poza pakietem onkologicznym, jak również onkologii i hematologii dziecięcej, onkologii i hematologii dziecięcej w zakresie dotyczącym świadczeń pierwszorazowych.

zwane dalej: leczeniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

2. Taryfikowane świadczenie

2.1. Charakterystyka świadczenia

Skaza krwotoczna to stan, który oznacza zwiększoną skłonność do krwawień, które może pojawić się na skórze, w obrębie błon śluzowych, narządów i stawów. Skazy krwotoczne mogą być nabyte lub wrodzone (wówczas są dziedziczone).

Ze względu na mechanizm hemostazy, który ulega zaburzeniu, skazy krwotoczne dzieli się na:

- skazy naczyniowe, związane z nieprawidłowym przebiegiem hemostazy naczyniowej;
- skazy płytkowe, związane głównie z niedostateczną liczbą trombocytów;
- skazy osoczowe, związane z brakiem osoczowych czynników krzepnięcia;
- skazy złożone, w których dochodzi do zaburzenia więcej niż jednego mechanizmu hemostazy.

Skazy osoczowe, które są najczęstsze (ok. 2/3 wszystkich), obejmują:

- skazy wrodzone:
    - choroba von Willebranda,
    - hemofiia A i hemofilia B,
    - niedobory innych czynników, np.: fibrynogenu, czynnika XI, czynnika X, czynnika V, czynnika VII;
- skazy nabyte:
    - krwawienie spowodowane niedoborem witaminy K,
    - w przebiegu chorób wątroby,
    - rozsiane krzepnięcie śródnaczyniowe,
    - pierwotne uczynnienie fibrynolizy,
    - obecność krążących antykoagulantów,
    - nabyte niedobory jednego czynnika krzepnięcia,
    - zaburzenia krzepnięcia po masywnych przetoczeniach krwi,
    - zaburzenia krzepnięcia w krążeniu pozaustrojowym. *(Chojnowski, 2008)*

Najczęściej odnotowywana w Polsce skaza krwotoczna to hemofilia *(MZ, 2018)*. Hemofilia jest dziedzicznym zaburzeniem krzepnięcia krwi związanym z chromosomem X, spowodowanym niedoborem czynnika krzepnięcia VIII (czynnika VIII) w hemofilii A lub czynnika krzepnięcia IX (czynnika IX) w hemofilii B. Niedobór ten jest skutkiem mutacji w genach kodujących czynniki krzepnięcia. Hemofilia A występuje częściej niż hemofilia B, stanowiąc 80–85% wszystkich przypadków choroby.

Hemofilia dotyczy na ogół mężczyzn, natomiast kobiety są nosicielkami. Zarówno gen czynnika VIII, jak i gen czynnika IX są podatne na nowe mutacje; 1/3 wszystkich przypadków hemofilii jest skutkiem nowo powstałej mutacji, bez wcześniejszej historii choroby w rodzinie. U około 30–50% polskich chorych mutacja występuje spontanicznie, a wywiad rodzinny jest negatywny.

Częstość występowania hemofilii ocenia się na około 1 na 10 000 urodzeń. Liczbę osób chorych na hemofilię na całym świecie szacuje się na około 400 000. Częstość występowania hemofilii A i B w Polsce została oszacowana na 1:12 300 mieszkańców.

W zależności od aktywności czynnika VIII albo IX hemofilię klasyfikuje się jako ciężką, umiarkowaną lub łagodną.

Tabela 1 *Klasyfikacja hemofilii A i B*

Aktywność czynnika VIII lub czynnika IX	Postać hemofilii	Główne objawy
<0,01 IU/ml (<1 IU/dl albo <1% normy)	ciężka	Samoistne krwawienia do stawów i mięśni; nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych
0,01–0,05 IU/ml (1–5 IU/dl albo 1–5% normy)	umiarkowana	Krwawienia do stawów i mięśni po niewielkich urazach, rzadko samoistne; nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych
>0,05≤0,40 IU/ml (>5≤40 IU/dl albo >5≤40% normy)	łagodna	Praktycznie nie obserwuje się samoistnych krwawień do stawów i mięśni; nadmierne krwawienia po urazach, ekstrakcjach zębów, zabiegach chirurgicznych

Źródło: (Windyga i inni, Część I: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane), 2016)

Krwawienia do stawów (częstsze do stawów zawiasowych – kostki, kolana i łokcie; rzadsze do stawów wieloosiowych – staw ramienny, nadgarstek, staw biodrowy) stanowią 70-80% wszystkich epizodów; prowadzą do zniszczenia stawu, jego zniekształcenia i wtórnych zaników mięśniowych – tzw. artropatii hemofilowej). Krwawienia do mięśni (szczególnie mięsień biodrowo-lędźwiowy, łydka, przedramię) stanowią 10-20%, zagrażające życiu krwawienia wewnątrzczaszkowe – <5%. Pozostałe poważne krwawienia (błony śluzowe jamy ustnej, dziąseł, jamy nosowej i układu moczowo-płciowego, szyja/ gardło, układ pokarmowy) to 5-10% wszystkich epizodów.

Skaza krwotoczna ujawnia się na ogół na przełomie 1. i 2. r.ż. pod postacią wylewów krwi podskórnych i domięśniowych oraz przedłużonych krwawień po skaleczeniu języka lub wargi. Rozpoznanie ustala się na podstawie objawów klinicznych, dokładnie zebranego wywiadu rodzinnego oraz wyników badań laboratoryjnych.

W przypadku podejrzenia skazy krwotocznej początkowo wykonuje się testy przesiewowe hemostazy, które obejmują oznaczenie:

- liczby płytek krwi,
- czasu okluzji (Closure Time; CT) w urządzeniu PFA-100 lub PFA-200 (Platelet Function Analyzer, Siemens),
- czasu protrombinowego (Prothrombin Time; PT),
- czasu częściowej tromboplastyny po aktywacji (Activated Partial Thrombplastin Time; APTT),
- stężenia fibrynogenu i ewentualnie czasu trombinowego (thrombin time; TT).

Do badań potwierdzających należą: zmniejszenie aktywności prokoagulacyjnej cz. VIII/cz. IX w osoczu, badania genetyczne.

Rozpoznanie różnicowe obejmuje chorobę von Willebranda, hemofilię nabytą i inne przyczyny przedłużenia APTT przy prawidłowym PT: niedobór czynnika XII, prekalikreiny lub kininogenu wielkocząsteczkowego (krwawienia nie występują w tych zaburzeniach), niedobór czynnika XI, antykoagulant toczniowy (zespół antyfosfolipidowy), heparyna niefrakcjonowana.

Nadrzędnym celem w postępowaniu z chorym na ciężką hemofilię jest efektywne zapobieganie samoistnym krwawieniom do stawów i mięśni, wylewom krwi zagrażającym życiu, w tym – śródczaszkowym, prewencja krwawień w okresie okołooperacyjnym oraz skuteczne zwalczanie wszystkich ostrych epizodów krwotocznych.

Profilaktyka krwawień obejmuje:

- edukację i szkolenie pacjenta oraz personelu medycznego,

- unikanie urazów, iniekcji, środków upośledzających czynność płytek krwi, szczególnie kwasu acetylosalicylowego i niesteroidowych leków przeciwzapalnych z wyjątkiem niektórych inhibitorów COX-2,
- odpowiednie przygotowanie do zabiegów stomatologicznych i chirurgicznych,
- terapię substytucyjną niedoborowymi czynnikami krzepnięcia,
- leczenie wspomagające innymi lekami hemostatycznymi.

Podstawą leczenia ciężkiej hemofilii jest stosowanie koncentratów niedoborowych czynników krzepnięcia krwi (terapia substytucyjna). Koncentraty te podaje się w celu zahamowania aktywnego krwawienia (leczenie „na żądanie") albo w celu prewencji występowania krwawień (profilaktyka). Stosuje się:

- koncentraty czynnika VIII i czynnika IX wytwarzane z ludzkiego osocza (osoczopochodne czynniki krzepnięcia),
- koncentraty czynnika VIII i czynnika IX wytwarzane metodami inżynierii genetycznej (rekombinowane czynniki krzepnięcia),
- koncentraty czynnika VIII i czynnika IX o przedłużonym czasie biologicznego półtrwania (extended half-life; EHL).

Koncentraty podaje się dożylnie w ściśle określonej dawce zależnej od masy ciała, jeden do kilku razy w tygodniu lub w razie potrzeby, zależnie od przyjętego protokołu i rodzaju koncentratu.

W leczeniu hemofilii stosuje się także desmopresynę i różne leki wspomagające (kwas traneksamowy i miejscowe środki hemostatyczne), które wpływają korzystnie na hemostazę w innych mechanizmach niż zwiększanie aktywności niedoborowego czynnika krzepnięcia w osoczu.

Profilaktyka powinna być rozpoczęta we wczesnym dzieciństwie i nie później niż po pierwszych kilku krwawieniach.

Tabela 2 *Definicje protokołów podawania czynnika krzepnięcia*

Protokół	Definicja
Leczenie epizodyczne („na żądanie")	Leczenie stosowane w czasie klinicznie ewidentnego krwawienia
Profilaktyka ciągła Profilaktyka pierwotna	Regularne, ciągłe* leczenie rozpoczęte w nieobecności udokumentowanej chrzęstno-kostnej choroby stawów, co określa się na podstawie badania fizykalnego i/ lub badań obrazowych, rozpoczęte przed drugim epizodem ewidentnego krwawienia do dużego stawu, oraz przed 3 r.ż.**
Profilaktyka wtórna	Regularne, ciągłe* leczenie rozpoczęte po 2 lub więcej krwawieniach do dużych stawów**, przed początkiem choroby stawów, udokumentowanej badaniem fizykalnym i badaniami obrazowymi
Profilaktyka trzeciorzędowa	Regularne, ciągłe* leczenie rozpoczęte po ujawnieniu się choroby stawów, udokumentowanej badaniem fizykalnym i zdjęciami rentgenowskimi
Profilaktyka przerywana („okresowa")	Terapia mająca zapobiec krwawieniom, stosowana w czasie nie przekraczającym 45 tygodni w roku

* Jako ciągłą terapię definiuje się plan leczenia przez 52 tygodnie w roku oraz utrzymanie infuzji o uprzednio ustalonej częstotliwości przez co najmniej 45 tygodni (85%) w analizowanym roku.
** Duże stawy – skokowe, kolanowe, biodrowe, łokciowe i barkowe.
Źródło: (World Federation of Hemophilia, 2014)

Wyróżnia się cztery podstawowe modele długoterminowej profilaktyki w hemofilii A: model szwedzki, model holenderski, model kanadyjski i amerykański, różniące się dawką i częstotliwością podawania czynnika krzepnięcia. W ostatnich kilku latach zwrócono baczną uwagę na potrzebę indywidualizacji (personalizacji) leczenia hemofilii, podkreślając, że nie ma jednego, uniwersalnego schematu

dawkowania niedoborowego czynnika krzepnięcia w długoterminowej profilaktyce, który zabezpieczyłby optymalnie potrzeby wszystkich pacjentów.

Miernikiem skuteczności długoterminowej profilaktyki jest brak krwawień oraz brak zmian zwyrodnieniowych w stawach ocenianych badaniem fizykalnym i za pomocą odpowiednich technik obrazowych (MRI, USG).

Powikłania hemofilii można podzielić na te wynikające z samej choroby:

- przewlekłe zapalenie błony maziowej,
- artropatia hemofilowa,
- pseudoguzy hemofilowe

oraz te będące konsekwencją leczenia substytucyjnego:

- inhibitory czynnika VIII i czynnika IX,
- oraz zakażenia drobnoustrojami przenoszonymi przez krew.

Do przewlekłego zapalenia i przerostu błony maziowej stawu dochodzi w wyniku powtarzających się krwawień do stawu. Przerost błony maziowej powoduje obrzęk stawu, zazwyczaj niebolesny. Badania diagnostyczne obejmują USG, MRI i RTG. Pacjentom z przewlekłym zapaleniem błony maziowej stawu zaleca się ćwiczenia fizyczne (w osłonie koncentratu czynnika krzepnięcia) w celu wzmocnienia siły mięśniowej, COX-2 inhibitory, niekiedy wstrzykuje się do stawu długodziałające kortykosteroidy. Jeśli zapaleniu błony maziowej towarzyszą często powtarzające się wylewy krwi do stawu, należy rozważyć wykonanie synowektomii chirurgicznej (zabieg usunięcia błony maziowej) lub izotopowej (wstrzyknięcie do stawu izotopu emitującego promieniowanie beta (fosfor-32 lub itr-90)).

Mianem artropatii hemofilowej określa się zespół zjawisk będących konsekwencją utrzymującego się przewlekłego zapalenie błony maziowej oraz powtarzających się wylewów krwi do stawu: dochodzi do nieodwracalnego zniszczenia chrzęstnych i kostnych struktur stawu, postępują procesy włóknienia, z czasem dochodzi do znacznego ograniczenia ruchomości zaatakowanego stawu, jego deformacji, a w konsekwencji zaników sąsiadujących grup mięśniowych. Celem leczenia jest usprawnienie narządu ruchu i walka z bólem, która często wymaga stosowania leków narkotycznych. U części chorych poprawę uzyskuje się fizjoterapią, prowadzoną pod osłoną leczenia substytucyjnego. Stosuje się także, z różnym powodzeniem, stabilizatory stawów. Jeśli leczenie zachowawcze jest nieskuteczne, należy rozważyć interwencję chirurgiczną, która w zależności od tego, który staw jest zajęty, może polegać na: artroskopowym uwolnieniu wewnątrz-stawowych zrostów, zabiegu na okołostawowych tkankach miękkich w celu uwolnienia przykurczu zgięciowego, korekcyjnej osteotomii, artrodezie oraz wszczepieniu endoprotezy stawowej.

Pseudoguzy są wynikiem źle leczonych lub nieleczonych krwawień do tkanek miękkich znajdujących się w bezpośrednim sąsiedztwie kości (najczyściej w miednicy i udzie). Powiększający się krwiak uciska na nerwy, naczynia i prowadzi do destrukcji kości. Do potwierdzenia rozpoznania wykorzystuje się techniki obrazowe (RTG, USG, CT, MRI). O ile w przypadku małego pseudoguza intensyfikacja leczenia substytucyjnego może doprowadzić do zatrzymania jego progresji, o tyle w przypadku psedoguzów o dużych rozmiarach zawsze należy rozważyć możliwość jego chirurgicznego usunięcia.

Inhibitory cz. VIII lub cz. IX, tj. przeciwciała IgG przeciwko cz. VIII (inhibitor cz. VIII) pojawiają się u 20–30% chorych na ciężką oraz u 5–10% chorych na umiarkowaną i łagodną hemofilię A. Przeciwciała przeciwko cz. IX pojawiają się u <5% chorych na ciężką hemofilię B i mogą wywoływać odczyny alergiczne po przetoczeniu cz. IX. Wystąpienie inhibitora u chorych na ciężką hemofilię nie wpływa na

zwiększenie częstotliwości krwawień ani na zmianę ich najczęstszej lokalizacji. Jednakże obecność inhibitora utrudnia lub uniemożliwia leczenie substytucyjne krwawień. W przypadku wystąpienia inhibitora w przebiegu łagodnej hemofilii zaczynają się pojawiać samoistne wylewy krwi, których w łagodnej hemofilii zazwyczaj się nie obserwuje. Leczenie hemofilii powikłanej inhibitorem ma dwa cele: nadrzędnym jest trwała eliminacja inhibitora (poprzez zastosowanie tzw. immunotolerancji), zaś doraźnym – hamowanie krwawień (wyższe dawki czynnika, koncentrat aktywowanych czynników zespołu protrombiny, koncentrat czynników krzepnięcia omijających inhibitor – rekombinowany czynnik VIIa).

Zakażenia drobnoustrojami przenoszonymi przez krew obejmują głównie zakażenia wirusowe HCV, HBV i HIV, jednak od końca lat 80. XX w. dzięki zastosowaniu procedur inaktywacji wirusów ryzyko zakażenia drogą produkowanych z osocza koncentratów czynników krzepnięcia jest znikome. Około 80% polskich chorych na ciężką hemofilię A i B urodzonych przed 1991 rokiem, było zakażonych HCV, a około 10% – HBV (HIV był obecny u 1 spośród 172 przebadanych pacjentów. Zakażonym pacjentom oferuje się leczenie przeciwwirusowe. *(World Federation of Hemophilia, 2014) (Windyga i inni, 2016) (Medycyna Praktyczna - Interna, 2017)*

Stany nagłe w hemofilii i pomoc doraźna

Podstawą leczenia krwawień u chorych na hemofilię jest jak najszybsze (najlepiej w ciągu 2 godzin) dożylne podanie koncentratu deficytowego czynnika krzepnięcia. Pacjent z krwawieniem niepoddającym się leczeniu w warunkach domowych, zagrażającym życiu, wiążącym się z silnym bólem bądź urazem, o dużym nasileniu, a zwłaszcza lokalizującym się w obrębie głowy i szyi, klatki piersiowej i jamy brzusznej, musi być hospitalizowany.

Leczenie ratunkowe powinno przebiegać według określonego schematu, zależnie od tego, czy pacjent jest w posiadaniu czynnika czy nie:

Tabela 3 *Schemat leczenia ratunkowego chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną*

Leczenie ratunkowe chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną, który ma przy sobie odpowiedni koncentrat deficytowego czynnika krzepnięcia, (stosowany w leczeniu domowym)	**Leczenie ratunkowe chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną, który nie ma przy sobie odpowiedniego koncentratu deficytowego czynnika krzepnięcia**
Weryfikacja rozpoznania na podstawie: • „Karty chorego na hemofilię i inne wrodzone skazy krwotoczne" lub „Książeczki leczenia domowego chorego na wrodzoną skazę krwotoczną", w które wyposażeni są pacjenci i które zawierają rozpoznanie typu skazy krwotocznej, a także informacje o rodzaju i ilości koncentratu, który należy zastosować w razie wystąpienia krwawienia oraz o grupie krwi; • rejestru chorych w regionalnym RCKiK umożliwia zasięgnięcie informacji, jeśli pacjent nie ma przy sobie wyżej wymienionych dokumentów; • informacji na temat danego chorego, którymi może dysponować lekarz dyżurny najbliższej Kliniki / Oddziału Hematologii; • informacji uzyskanych od pacjenta lub jego opiekuna.	
Jak najszybsze podanie koncentratu w odpowiedniej dawce, zależnej od rodzaju krwawienia.	Jak najszybsze przewiezienie pacjenta do najbliższego Szpitalnego Oddziału Ratunkowego (SOR).
Kontakt telefoniczny (konsultacja) z lekarzem najbliższego ośrodka leczącego chorych na hemofilię/kliniki/oddziału hematologii.	
–	Jak najszybsze sprowadzenie koncentratu czynnika krzepnięcia z najbliższego RCKiK albo z zapasu (depozytu) w klinice/oddziale hematologii.
–	Podanie koncentratu czynnika krzepnięcia w odpowiedniej dawce.
Dalsze postępowanie wg zaleceń konsultanta.	

Źródło: opracowanie własne na podstawie (Zawilska, Windyga, Łętowska, Zawilski i Ładny, 2017)

Ostre krwawienie do stawu

Celem leczenia ostrego krwawienia do stawów jest jak najszybsze zatrzymanie krwawienia; powinno to nastąpić, gdy tylko pacjent rozpozna „aurę" (uczucie mrowienia i ucisk w obrębie stawu), a nie po wystąpieniu jawnego obrzęku i bólu. Jeśli krwawienie nie ustępuje w ciągu 12-24 h od zastosowania leczenia substytucyjnego, pacjent powinien zostać zbadany przez lekarza. W pierwszej fazie krwawienia zajęta kończyna powinna być odciążona, można przez pierwsze 5-10 minut stosować schładzający kompres wraz z unieruchomieniem bandażem uciskowym kończyny dotkniętej wylewem i jej uniesieniem. Przeciwbólowo można zastosować COX-2 inhibitory, paracetamol, a w szczególnych przypadkach leki narkotyczne (tramadol). Z chwilą ustępowania bólu i obrzęku należy wdrożyć fizjoterapię. W niektórych przypadkach konieczna jest artrocenteza (nakłucie stawu w celu usunięcia krwi): duże napięcie i bolesność stawu objętego krwawieniem, który nie wykazuje poprawy w ciągu 24 godzin od rozpoczęcia standardowego leczenia, ból stawu niepoddający się leczeniu, cechy ucisku nerwowo-naczyniowego, nietypowy wzrost temperatury obserwowany miejscowo lub ogólnoustrojowo oraz inne cechy zakażenia (bakteryjne zapalenie stawu).

Krwawienie do mięśni

Najgroźniejsze są wylewy krwi, wynikiem których są krwiaki uciskające na naczynia krwionośne i nerwy, zwłaszcza w obrębie przedziałów powięziowych (tzw. *compartment syndrome*, czyli zespół ciasnoty). W niektórych przypadkach może być wymagane nacięcie powięzi mięśnia (fasciotomia). Pomocne w rozpoznaniu krwiaków jest badanie ultrasonograficzne, niekiedy wskazane jest wykonanie tomografii komputerowej (CT). Obok wstrzyknięć koncentratów czynników krzepnięcia (często przez wiele dni) stosuje się także leki przeciwbólowe czy okłady z lodu. Szczególne znaczenie ma prawidłowe rozpoznanie wylewu krwi do prawego mięśnia biodrowo-lędźwiowego, którego objawy imitują zapalenie wyrostka robaczkowego. Należy hospitalizować pacjenta, w celu obserwacji i leczenia bólu; zasadniczą rolę odgrywa fizjoterapia.

Krwawienie do centralnego układu nerwowego/postępowanie po urazie głowy

W przypadku podejrzenia krwawienia do centralnego układu nerwowego (CUN) obowiązuje zasada wdrożenia natychmiastowego leczenia, przed diagnostyką. Pacjent z podejrzeniem krwawienia do CUN musi być leczony w warunkach szpitalnych. Należy wykonać tomografię komputerową lub MRI mózgu i zapewnić szybką konsultację neurologiczną.

Krwawienie do szyi i gardła

Jest to stan zagrożenia życia (ryzyko niedrożności dróg oddechowych). Leczenie (podanie czynnika krzepnięcia) musi być wdrożone przed przeprowadzeniem diagnostyki. Leczenie należy zawsze prowadzić w warunkach szpitalnych, często na oddziale intensywnej opieki medycznej.

Ostry krwotok z górnego odcinka przewodu pokarmowego

Leczenie należy zawsze prowadzić w warunkach szpitalnych. Zaraz po wstrzyknięciu odpowiedniej dawki niedoborowego czynnika krzepnięcia należy rozważyć wykonanie badania endoskopowego, które ma charakter nie tylko diagnostyczny, ale także leczniczy, gdyż umożliwia wstrzyknięcie substancji obliterującej uszkodzone naczynie krwionośne. Bardzo często oprócz leczenia substytucyjnego włącza się lek hamujący fibrynolizę (kwas traneksamowy).

Uraz lub krwawienie do gałki ocznej

Pierwszą czynnością jest wstrzyknięcie koncentratu niedoborowego czynnika krzepnięcia. Zawsze konieczne są hospitalizacja i jak najszybsze uzyskanie opinii konsultanta okulisty o najbardziej właściwym sposobie dalszego postępowania.

Krwiomocz

Jeśli nie towarzyszy mu ból, postępowanie ogranicza się do leżenia w łóżku i intensywnego nawadniania (3 litry/m2 powierzchni ciała) przez 48 h. Jeśli krwiomocz jest bardzo intensywny lub towarzyszy mu ból, należy rozpocząć leczenie substytucyjne. Jeśli krwiomocz nawraca lub stale występuje krwinkomocz, konieczna staje się konsultacja urologa i/lub nefrologa.

Krwawienie ze śluzówek jamy ustnej i krwawienie z nosa

Często ten rodzaj krwawień udaje się opanować za pomocą samego leku antyfibrynolitycznego, stosowanego systemowo. W przypadku krwawienia w obrębie jamy ustnej lek o działaniu antyfibrynolitycznym można zastosować także miejscowo w postaci roztworu do płukania. Jeśli takie postępowania jest nieskuteczne, wstrzykuje się koncentrat niedoborowego czynnika krzepnięcia krwi. W krwawieniach z nosa stosuje się ponadto miejscowo nasączony trombiną spongostan oraz ucisk ze strony krwawiącego przewodu nosowego. Może być konieczne zszycie lub zamknięcie rany.

Rany i otarcia skóry

Tylko głębokie zranienia wymagają leczenia substytucyjnego i interwencji chirurgicznej. W pozostałych przypadkach należy odkazić ranę lub otarcie i zastosować zwykły plaster z jałowym opatrunkiem.

Złamania kości

Zawsze wymagają leczenia szpitalnego. Pierwszą czynnością jest wstrzyknięcie koncentratu niedoborowego czynnika krzepnięcia. Wybór dalszego postępowania należy do ortopedy, który zależnie od rodzaju i lokalizacji złamania, decyduje o leczeniu operacyjnym lub zachowawczym. Należy unikać długotrwałego unieruchomienia i jak najszybciej rozpoczynać fizjoterapię.

Ciąża i poród u nosicielki hemofilii

Opiekę nad nosicielką hemofilii w ciąży powinien sprawować zespół doświadczonych klinicystów złożony z ginekologa, hematologa i genetyka. Poród powinien odbywać się w ośrodku, który ma dostęp do laboratorium wykonującego oznaczenia aktywności czynników krzepnięcia. *(Zawilska, Windyga, Łętowska, Zawilski i Ładny, 2017) (Windyga i inni, 2016) (World Federation of Hemophilia, 2014).*

Opieka i leczenie stomatologiczne

U osób z hemofilią prawidłowa higiena jamy ustnej ma zasadnicze znaczenie w zapobieganiu chorobom przyzębia i próchnicy, które prowadzą do krwawienia z dziąseł. Wymagana jest bliska współpraca między lekarzem stomatologiem a zespołem zajmującym się hemofilią, by zapewnić kompleksową opiekę dentystyczną.

U pacjentów z hemofilią można, w znieczuleniu miejscowym, wykonywać pełen zakres technik dostępnych w chirurgii stomatologicznej. Znieczulenie nasiękowe oraz iniekcje śródbrodawkowe i śródwięzadłowe często wykonywane są pod osłoną czynnika (20–40%), choć możliwe jest odstąpienie w przypadku dużego doświadczenia. Ekstrakcja zęba oraz procedury chirurgiczne w obrębie jamy

ustnej powinny odbywać się po zaplanowaniu zabezpieczenia hemostatycznego we współpracy z hematologiem.

Choroba von Willebranda (VWD)

Choroba von Willebranda jest najczęstszą wrodzoną skazą krwotoczną, spowodowaną niedoborem lub zaburzeniem funkcji czynnika von Willebranda (vWF). Ocenia się, że objawowa choroba von Willebranda występuje z częstością 1 na 1 000-10 000 osób, zaś bezobjawowe wrodzone defekty czynnika von Willebranda stwierdza się nawet u co 100 osoby (1% ogółu ludności) *(MZ, 2018)*. Dziedzicząc się autosomalnie, VWD występuje u kobiet i mężczyzn.

Obraz kliniczny VWD odzwierciedla podwójny defekt hemostazy występujący w tej chorobie: wyrazem zaburzeń adhezji płytek krwi do warstwy podśródbłonkowej, czyli upośledzenia hemostazy pierwotnej (wczesnej) są nadmierne krwawienia ze śluzówek, np. nosa i dróg rodnych, natomiast wtórny niedobór cz. VIII, tj. zaburzenie hemostazy późnej, objawia się krwawieniami do tkanek miękkich. Znaczny niedobór cz. VIII objawia się skłonnością do występowania samoistnych wylewów krwi do stawów, co upodabnia VWD do ciężkiej hemofilii.

Wyróżnia się 3 główne typy choroby von Willebranda:

- typ 1 (65–75% chorych) oznacza łagodny lub umiarkowany (10-40 j.m./dl = 10-40% normy) niedobór VWF, któremu zazwyczaj towarzyszy analogiczny niedobór cz. VIII;
- typ 2 (20–25% chorych) choroby von Willebranda, którego przyczyną – w przeciwieństwie do typu 1 i 3 – nie jest defekt ilościowy, lecz zaburzenie funkcji VWF (synteza nieprawidłowego białka); w typie 2 wyróżnia się cztery podtypy: 2A, 2B, 2M i 2N;
- typ 3 charakteryzuje ciężki niedobór lub całkowity brak VWF i zazwyczaj bardzo mała zawartość (<10 j.m./dl) cz. VIII.

Najczęściej choroba von Willebranda objawia się nawracającymi krwotokami z nosa, krwawieniami z dziąseł, łatwym siniaczeniem i przedłużonymi krwawieniami z ran skóry. Typowe dla VWD są przedłużające się i obfite krwawienia miesiączkowe. Kobiety z chorobą von Willebranda są w grupie zwiększonego ryzyka wystąpienia krwotoku poporodowego. Zabiegi ekstrakcji zębów i operacje chirurgiczne, jeśli przeprowadzane bez odpowiedniego leczenia hemostatycznego – zazwyczaj są powikłane nadmiernym, nierzadko bardzo obfitym krwawieniem. U części pacjentów z VWD, zwłaszcza z typem 2 i 3 tej choroby, występują ciężkie, nawracające krwotoki z przewodu pokarmowego. Mogą wystąpić samoistne krwawienia do stawów i do mięśni.

Chorobę von Willebranda rozpoznaje się w oparciu o trzy kryteria: 1) wykazanie wrodzonego lub dziedzicznego charakteru schorzenia, 2) znaczący wywiad krwotoczny oraz 3) zmniejszoną zawartość VWF. Spełnienie jednego kryterium uzasadnia rozpoczęcie procesu diagnozowania pacjenta pod kątem choroby von Willebranda. Badania pomocnicze obejmują:

1. Badania przesiewowe: PT i czas trombinowy (TT) prawidłowe, APTT może być przedłużony, czas krwawienia i czas okluzji mierzony w aparacie PFA-100 przedłużony zawsze w typie 3, może być prawidłowy w typach 1 i 2; liczba płytek krwi prawidłowa (poza podtypem 2B, który może przebiegać z okresową małopłytkowością).

2. Badania potwierdzające: zmniejszone stężenie i aktywność vWF, zmniejszona lub prawidłowa aktywność cz. VIII.

3. Badania szczegółowe: analiza multimerów vWF, agregacja płytek krwi pod wpływem rystocetyny, test wiązania cz. VIII przez vWF, test wiązania vWF do kolagenu (vWF:CB), sekwencjonowanie DNA – w diagnostyce typów 2 i 3.

Rozpoznanie różnicowe obejmuje wykluczenie: hemofilii A, nabytego zespołu von Willebranda (najczęściej w przebiegu chorób autoimmunologicznych, nowotworów limfoproliferacyjnych, gammapatii monoklonanych, czerwienicy prawdziwej, nadpłytkowości samoistnej i niedoczynności tarczycy), rzekomej vWD (wrodzony defekt receptora płytkowego GP Ib powodujący zwiększenie jego powinowactwa do vWF, co daje obraz małopłytkowości i skazy krwotocznej).

W leczeniu krwawień u pacjentów z chorobą von Willebranda wykorzystuje się obecnie przede wszystkim desmopresynę i liofilizowane koncentraty czynników krzepnięcia krwi. Bardzo pożyteczne w hamowaniu krwawień śluzówkowych są leki antyfibrynolityczne: kwas aminokapronowy (w dawce 50–60 mg/kg mc. co 4–6 h) lub kwas traneksamowy (w dawce 10–15 mg/kg mc. co 8–12h) mogą być podawane dożylnie, doustnie lub miejscowo. Leki antyfibrynolityczne są stosowane zarówno w monoterapii w przypadku mniej nasilonych krwawień, jak i w połączeniu z DDAVP lub koncentratami cz. VIII/VWF, np. u chorych poddawanych operacjom chirurgicznym. *(Medycyna Praktyczna - Interna, 2017).*

2.2.Aktualny stan finansowania w Polsce

Rozporządzenie Ministra Zdrowia

Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 6 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej (Dz.U. z 2016 r., poz. 357 z poz. zm.) nie odnosi się bezpośrednio do leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne w zakresie ambulatoryjnej opieki specjalistycznej, odnosi się natomiast do zakresu hematologia oraz onkologia i hematologia dziecięca. W załączniku 1 do ww. rozporządzenia przedstawiono warunki realizacji świadczeń z zakresu hematologii oraz onkologii i hematologii dziecięcej (tabela poniżej).

Tabela 4 *Wykaz świadczeń gwarantowanych w przypadku porad specjalistycznych oraz warunki ich realizacji*

Lp.	Nazwa świadczenia gwarantowanego	Warunki realizacji świadczeń	
11.	Porada specjalistyczna - hematologia	Personel	1) lekarz specjalista w dziedzinie hematologii albo 2) lekarz w trakcie specjalizacji w dziedzinie hematologii, albo 3) lekarz specjalista w dziedzinie hematologii oraz lekarz specjalista w dziedzinie chorób wewnętrznych z co najmniej 5-letnim doświadczeniem w pracy w oddziale lub w poradni zgodnych z profilem świadczenia gwarantowanego.
		Wyposażenie w sprzęt i aparaturę medyczną	W lokalizacji: 1) USG; 2) mikroskop optyczny i zestaw do barwienia preparatów.
		Dostępność badań lub procedur medycznych	Dostęp do: 1) badań laboratoryjnych i mikrobiologicznych wykonywanych w medycznym laboratorium diagnostycznym wpisanym do ewidencji Krajowej Rady Diagnostów Laboratoryjnych; 2) RTG.
12.	Porada specjalistyczna - onkologia i hematologia dziecięca	Personel	1) lekarz specjalista w dziedzinie onkologii i hematologii dziecięcej albo 2) lekarz w trakcie specjalizacji w dziedzinie onkologii i hematologii dziecięcej, albo 3) lekarz specjalista w dziedzinie onkologii i hematologii dziecięcej oraz lekarz specjalista w dziedzinie pediatrii z co najmniej 5-letnim

Lp.	Nazwa świadczenia gwarantowanego	Warunki realizacji świadczeń	
			doświadczeniem w pracy w oddziale lub w poradni zgodnych z profilem świadczenia gwarantowanego.
		Wyposażenie w sprzęt i aparaturę medyczną	W lokalizacji: 1) USG; 2) mikroskop optyczny i zestaw do barwienia preparatów.
		Dostępność badań lub procedur medycznych	Dostęp do: 1) badań laboratoryjnych i mikrobiologicznych wykonywanych w medycznym laboratorium diagnostycznym wpisanym do ewidencji Krajowej Rady Diagnostów Laboratoryjnych; 2) RTG.

Źródło: Załącznik 1 do Rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 6 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej

Zarządzenie Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia

Przedmiotowe świadczenia dotyczące leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne nie były dotąd bezpośrednio ujęte w zarządzeniach Prezesa NFZ z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej. W poradniach hematologicznych wspomniani chorzy byli rozliczani w ramach niespecyficznych ambulatoryjnych grup świadczeń specjalistycznych wymienionych w Katalogu ambulatoryjnych grup świadczeń specjalistycznych zawartym w załączniku 5a do zarządzenia Prezesa NFZ z dn. 14 marca 2018 r. nr 22/2018/DSOZ w sprawie określenia warunków zawierania i realizacji umów o udzielanie świadczeń opieki zdrowotnej w rodzaju: ambulatoryjna opieka specjalistyczna (z późniejszymi zarządzeniami zmieniającymi nr 64/2018/DSOZ i nr 94/2018/DSOZ). W poniższej tabeli zostały przedstawione ambulatoryjne grupy świadczeń specjalistycznych, które w największym stopniu dotyczą leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

Tabela 5 *Ambulatoryjne grupy świadczeń specjalistycznych*

Lp.	Kod grupy	Kod produktu	Nazwa ambulatoryjnej grupy świadczeń specjalistycznych / pakietu świadczeń / dedykowanego pakietu świadczeń	Wartość punktowa	Świadczenia w zakresie hematologii	Uwagi
3.	W11	5.30.00.0000011	W11 Świadczenie specjalistyczne 1-go typu	33	X	
4.	W12	5.30.00.0000012	W12 Świadczenie specjalistyczne 2-go typu	65	X	Dla każdej zrealizowanej procedury konieczne spełnienie warunków realizacji świadczenia określonych w Rozporządzeniu AOS
5.	W13	5.30.00.0000013	W13 Świadczenie specjalistyczne 3-go typu	121	X	Dla każdej zrealizowanej procedury konieczne spełnienie warunków realizacji świadczenia określonych w Rozporządzeniu AOS Nie dopuszcza się łącznego rozliczania procedury 89.383 z procedurami: 89.386, 89.387
14.	W40	5.30.00.0000040	W40 Świadczenie pierwszorazowe 1-go typu	56	X	

Lp.	Kod grupy	Kod produktu	Nazwa ambulatoryjnej grupy świadczeń specjalistycznych / pakietu świadczeń / dedykowanego pakietu świadczeń	Wartość punktowa	Świadczenia w zakresie hematologii	Uwagi
15.	W41	5.30.00.0000041	W41 Świadczenie pierwszorazowe 2-go typu	89	X	Dla każdej zrealizowanej procedury konieczne spełnienie warunków realizacji świadczenia określonych w Rozporządzeniu AOS
16.	W42	5.30.00.0000042	W42 Świadczenie pierwszorazowe 3-go typu	145	X	Dla każdej zrealizowanej procedury konieczne spełnienie warunków realizacji świadczenia określonych w Rozporządzeniu AOS Nie dopuszcza się łącznego rozliczania procedury 89.383 z procedurami: 89.386, 89.387

Źródło: Załącznik 1 do zarządzenia Prezesa NFZ, z dnia 29 czerwca 2018 r. Nr 64/2018/DSOZ; Załącznik nr 5a do zarządzenia nr 22/2018/DSOZ

Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię

Życie i zdrowie chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne zależą przede wszystkim od dostępu do koncentratów czynników krzepnięcia. W 2001 r. powstał pierwszy w Polsce „Program zaopatrzenia chorych na hemofilię i inne skazy krwotoczne w czynniki krzepnięcia", finansowany z budżetu ministra właściwego do spraw zdrowia, w którym m.in. przedstawiono propozycję stopniowego wzrostu nakładów na zakup koncentratów czynników krzepnięcia. Kolejne ministerialne Programy stanowiły kontynuację ww. Programu.

Od 2008 r. koncentraty czynników krzepnięcia w Polsce dostępne są w ramach dwóch programów; jednego finansowanego przez ministra właściwego do spraw zdrowia i drugiego finansowanego przez NFZ. W 2008 r. wdrożono bowiem finansowany przez Narodowy Fundusz Zdrowia powszechny program profilaktyki krwawień u dzieci (w ramach terapeutycznego programu zdrowotnego pn. „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B", który w 2012 roku stał się programem lekowym).

W ramach programu „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018" wprowadzono powszechną immunotolerancję (podawanie koncentratów czynników krzepnięcia w przypadku niewłaściwej odpowiedzi układu odpornościowego)[1] oraz wtórną profilaktykę u dorosłych chorych, jak również wtórną profilaktykę dla dzieci, które nie mogą korzystać z programu lekowego (np. z uwagi na inhibitor). Pacjenci otrzymują produkty lecznicze na podstawie zamówienia indywidualnego na produkty krwiopochodne, rekombinowane koncentraty czynników krzepnięcia oraz desmopresynę, które wystawić może lekarz dowolnej specjalności. Zapewnia się powszechną dostępność produktów leczniczych dla pacjentów z inhibitorem oraz bez inhibitora na następujące wskazania:
– leczenie domowe, w tym leczenie krwawień, immunotolerancję, wtórną profilaktykę u dorosłych chorych, wtórną profilaktykę dla dzieci, które nie mogą korzystać z programu „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B" (np. z uwagi na inhibitor),
– leczenie ambulatoryjne,

[1] https://www.gov.pl/web/zdrowie/narodowy-program-leczenia-chorych-na-hemofilie-i-pokrewne-skazy-krwotoczne-na-lata-2012-2018

– leczenie szpitalne.

Dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia dzięki omawianym programom jest nieprzerwany. Wyzwaniem natomiast pozostaje organizacja, w tym dostęp do wyspecjalizowanych ośrodków, który poza funkcjonującymi od wielu lat dwoma ośrodkami w Warszawie jest bardzo ograniczony. Pacjenci mają dostęp do leku, przy czym brak jest systemowego rozwiązania w zakresie nadzoru nad efektami leczenia prowadzonego przez lekarzy hematologów.

W ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023" planuje się utrzymanie dostępności do produktów leczniczych dla chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne. Do Programu zostaną włączeni także pacjenci w trakcie diagnostyki, u których istnieje silne podejrzenie skazy krwotocznej wymienionej w Programie, gdyż w pewnych sytuacjach niezastosowanie natychmiastowego leczenia może doprowadzić w krótkim czasie do pogorszenia stanu zdrowia, skutkującego poważnym uszkodzeniem funkcji życiowych organizmu lub utraty życia.

Ośrodki leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zostaną powołane poprzez upoważnienie do realizacji zadań Programu. Z ośrodkami tymi zostaną zawarte umowy na realizację interwencji pn. „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach". Warunkiem udziału w Programie jest spełnienie wymagań określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, dla zakresu „Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych". Ośrodki upoważnione, wskazane w załącznikach do Programu *(MZ, 2018)* zostały wymienione w poniższych tabelach.

Tabela 6 *Lista realizatorów Programu w zakresie interwencji „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach" dla dorosłych**

Lp.	Województwo	Szpital
1.	podlaskie	Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku
2.	kujawsko-pomorskie	Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr Jana Biziela w Bydgoszczy
3.		Specjalistyczny Szpital Miejski im. Mikołaja Kopernika w Toruniu
4.	pomorskie	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku
5.	śląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. Andrzeja Mielęckiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach
6.	świętokrzyskie	Świętokrzyskie Centrum Onkologii Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Kielcach
7.	małopolskie	Szpital Uniwersytecki w Krakowie
8.	lubelskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 w Lublinie
9.	łódzkie	Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi
10.	opolskie	Szpital Wojewódzki w Opolu Sp. z o. o.
11.	wielkopolskie	Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji w Poznaniu im. prof. Ludwika Bierkowskiego
12.	zachodniopomorskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 Pomorskiego Uniwersytetu Medycznego im. prof. Tadeusza Sokołowskiego w Szczecinie

Lp.	Województwo	Szpital
13.	mazowieckie	Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie
14.	dolnośląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 we Wrocławiu
15.	lubuskie	Wielospecjalistyczny Szpital Wojewódzki w Gorzowie Wlkp. Sp. z o. o.
16.		Szpital Uniwersytecki im. Karola Marcinkowskiego Sp. z o. o. w Zielonej Górze

* W województwach podkarpackim i warmińsko-mazurskim brak jest podmiotów leczniczych, które spełniają warunki dla zakresu Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, określonych w rozporządzeniu Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 roku w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, zał. nr 3, części I poz. 21. Pacjenci z tych województw mogą korzystać z opieki realizatorów w innych województwach. W przypadku wyspecjalizowania się podmiotów leczniczych spełniających warunki ww. rozporządzenia dla leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w województwach: podkarpackim i warmińsko-mazurskim, dopuszcza się podpisanie z nimi umów na realizację Programu.

Tabela 7 *Lista realizatorów Programu w zakresie interwencji „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach" dla dzieci**

Lp.	Województwo	Szpital
1.	podlaskie	Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. Ludwika Zamenhofa Białymstoku
2.	kujawsko-pomorskie	Szpital Uniwersytecki nr 1 im. dr Antoniego Jurasza w Bydgoszczy
3.	pomorskie	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku
4.	śląskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Stanisława Szyszko w Zabrzu, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego
5.	świętokrzyskie	Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, Świętokrzyskie Centrum Pediatrii im. Władysława Buszkowskiego
6.	małopolskie	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie
7.	lubelskie	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie
8.	łódzkie	Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Ośrodek Pediatryczny im. M. Konopnickiej
9.	warmińsko-mazurskie	Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy im. Prof. Stanisława Popowskiego w Olsztynie
10.	wielkopolskie	Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Poznaniu
11.	podkarpackie	Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 2 im. Św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie
12.	zachodniopomorskie	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Tadeusza Sokołowskiego, PUM w Szczecinie
13.	mazowieckie	Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie
14.	dolnośląskie	Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza Radeckiego we Wrocławiu
15.	lubuskie	Szpital Uniwersytecki im. Karola Marcinkowskiego Sp. z o. o. w Zielonej Górze

* W województwie opolskim brak jest podmiotu leczniczego, który realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B". W przypadku wyspecjalizowania się takiego podmiotu leczniczego w województwie opolskim dopuszcza się podpisanie z nim umowy na realizację Programu.

Program zostanie sfinansowany z budżetu będącego w dyspozycji Ministra Zdrowia z części 46 – Zdrowie, działu – 851 – Ochrona zdrowia, rozdziału 85149 – Programy polityki zdrowotnej. Kryteria kwalifikacji pacjentów do udziału w Programie oraz warunki realizacji dla świadczeniodawców opisane zostały w dokumencie Ministerstwa Zdrowia opisującym Program *(MZ, 2018)*.

2.3.Analiza popytu i podaży

Celem analizy popytu i podaży jest ocena zasadności oraz możliwości wpływania wartością wyceny świadczenia na jego podaż tak, by zaspokoić popyt, co w przypadku rynku świadczeń opieki zdrowotnej oznacza likwidację lub zmniejszenie kolejek do świadczeń. Ocena taka powinna identyfikować przyczyny niezaspokojonego popytu i niedostatecznej podaży (możliwość wpływania wyceną), a także odnosić się do istotności świadczenia (zasadność wpływania ceną).

Przez popyt na świadczenia rozumiana jest głównie liczba osób oczekujących na udzielenie świadczenia oraz czas oczekiwania na jego udzielenie. Podaż zaś definiowana jest poprzez poziom realizacji danego świadczenia przez podmioty lecznicze, wynikający z potencjału do realizacji tych świadczeń wyrażony wielkością posiadanej infrastruktury i zatrudnionego personelu, a także z wielkości środków finansowych przeznaczanych na ten cel.

W odniesieniu do wielkości popytu na świadczenia, podstawowym źródłem informacji dotyczących dostępności do świadczeń były dane o liczbie osób oczekujących oraz średnim czasie oczekiwania na udzielenie świadczenia, publikowane przez Narodowy Fundusz Zdrowia w „Ogólnopolskim Informatorze o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne". Lista oczekujących prowadzona jest zgodnie z Rozporządzeniem Ministra Zdrowia z dnia 20 czerwca 2008 r. w sprawie zakresu niezbędnych informacji gromadzonych przez świadczeniodawców, szczegółowego sposobu rejestrowania tych informacji oraz ich przekazywania podmiotom zobowiązanym do finansowania świadczeń ze środków publicznych. Należy jednak mieć na względzie fakt, iż listy oczekujących prowadzone są, poza kilkoma wyjątkami, do komórki organizacyjnej (oddziału, pracowni), a nie do konkretnego świadczenia. Dlatego też uzyskanie dokładnych i miarodajnych informacji w tym zakresie jest niemożliwe.

Mając na uwadze powyższe, w celu najlepszego przybliżenia poziomu dostępności do świadczeń, pod uwagę wzięte zostały dane z komórek organizacyjnych realizujących taryfikowane świadczenie.

Od strony podaży, oszacowanie potencjału do realizacji taryfikowanych świadczeń zostało oparte o analizę liczby podmiotów realizujących dane świadczenie.

Korzystano z publicznie dostępnych źródeł informacji, takich jak sprawozdania podmiotów medycznych gromadzone przez Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia, czy dane Naczelnej Izby Lekarskiej oraz dane epidemiologiczne pochodzące z map potrzeb zdrowotnych tworzonych przez Ministerstwo Zdrowia.

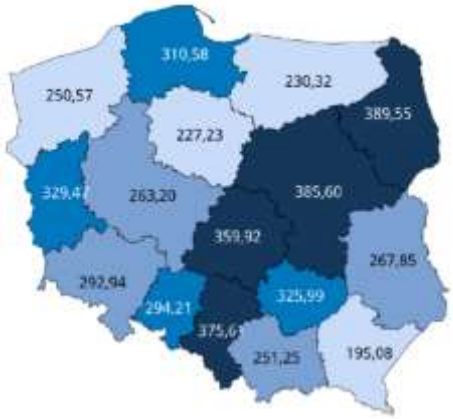
2.3.1. Dane epidemiologiczne

W Polsce, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych, określono na podstawie danych NFZ i GUS liczbę chorych na wrodzone zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 7,2 tysięcy w 2014 r. (19,0 w przeliczeniu na 100 tysięcy mieszkańców). Najwyższe wskaźniki chorobowości rejestrowanej na 100 tysięcy osób odnotowano w województwach: pomorskim (36,24), lubelskim (26,08), małopolskim (23,82) oraz warmińsko-mazurskim (23,41) (rycina poniżej).

Rysunek 1. Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na wrodzone zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, według miejsca zamieszkania pacjenta, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych.

Źródło: Opracowanie DAIS na podstawie danych NFZ i GUS (MZ, 2018).

Z kolei liczbę chorych na nabyte zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne w Polsce oszacowano w tym samym roku na kolejne 117,4 tysięcy (308,9 w przeliczeniu na 100 tysięcy mieszkańców). Najwyższe wskaźniki chorobowości rejestrowanej na 100 tys. osób odnotowano w województwach: podlaskim (389,55), mazowieckim (385,60), śląskim (375,61) oraz w łódzkim (359,92) (rycina poniżej).



Rysunek 2 Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na nabyte zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, według miejsca zamieszkania pacjenta, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych.

Źródło: (MZ, 2018).

Liczba pacjentów wykazana w poniższej tabeli uwzględnia zarówno pacjentów, którzy regularnie raz w roku przyjmują koncentraty czynników krzepnięcia i/lub desmopresynę, jak również tych, którzy przyjmują lek rzadziej, np. raz na kilka lat. W 2017 r. w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018" koncentrat czynnika krzepnięcia lub desmopresynę pobrało 2 713 pacjentów chorych na skazy krwotoczne.

Tabela 8 *Łączna liczba chorych, którzy w 2017 roku przynajmniej raz pobrali koncentrat czynnika krzepnięcia lub desmopresynę w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018".*

Rok	Podział wg wieku	Hemofilia A	Hemofilia B	Choroba von Willebranda	Nabyta hemofilia A	Inne skazy krwotoczne
2017	dorośli	1243	193	437	44	181
	dzieci	297	54	200	0	64
	razem dorośli i dzieci	1540	247	637	44	245

Rok	Podział wg wieku	Hemofilia A	Hemofilia B	Choroba von Willebranda	Nabyta hemofilia A	Inne skazy krwotoczne
	razem wszystkie skazy krwotoczne	**2 713**				

Źródło: (MZ, 2018)

Należy mieć na uwadze, że czynniki krzepnięcia stosowane w leczeniu hemofilii dostępne są w ramach dwóch programów, więc faktyczna liczba chorych przyjmujących koncentraty była większa. Oprócz programu polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia pn. „Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018", który ma na celu zaopatrywanie wszystkich chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne do leczenia w podmiotach leczniczych oraz w ramach tzw. leczenia domowego, jest jeszcze program lekowy NFZ pn. „Zapobieganie Krwawieniom u Dzieci z Hemofilią A i B" (dwa programy pod tą samą nazwą), który służy zaopatrywaniu w koncentraty czynników krzepnięcia w profilaktyce pierwotnej i wtórnej (przy spełnieniu określonych warunków kwalifikacji do programu lekowego) tylko w hemofilii A i B oraz tylko w odniesieniu do dzieci.

2.3.2. Liczba osób oczekujących oraz czas oczekiwania

Świadczenia związane z leczeniem pacjentów z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi są świadczeniami, dla których nie są prowadzone dedykowane kolejki oczekujących, wobec czego w poniższej analizie pod uwagę brane były dane dotyczące list oczekujących do poradni ambulatoryjnych, w ramach których można przeprowadzić przedmiotowe leczenie.

Na przestrzeni lat 2014–2018 średnia liczba osób oczekujących na leczenie (przypadki stabilne) do poradni hematologicznej i hematologicznej dla dzieci była zróżnicowana. Wśród jednostek zajmujących się leczeniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych największa liczba pacjentów oczekuje do poradni hematologicznej. W latach 2014-2018, w przypadku poradni hematologicznej dla dzieci średnia liczba oczekujących utrzymywała się na mniej więcej stałym poziomie. W roku 2018 najdłuższy średni czas oczekiwania do poradni wyniósł 132 dni (poradnia hematologiczna). Szczegółowe informacje znajdują się w poniższej tabeli.

Tabela 9 *Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do poradni – przypadki stabilne*

Nazwa poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017	01.2018
Średnia liczba osób oczekujących					
Poradnia hematologiczna	128	141	128	133	138
Poradnia hematologiczna dla dzieci	39	58	55	63	78
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	9	17	-	-	-
Średni czas oczekiwania (w dniach)					
Poradnia hematologiczna	80	92	108	128	132
Poradnia hematologiczna dla dzieci	43	50	40	49	44
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	14	20	-	-	-
Suma liczby osób oczekujących					
Poradnia hematologiczna	12 914	14 762	13 871	14 647	15153
Poradnia hematologiczna dla dzieci	702	1 039	994	1 064	1176
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	93	200	-	-	-
Liczba komórek organizacyjnych, z których została przekazana informacja o liście osób oczekujących					

Nazwa poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017	01.2018
Poradnia hematologiczna	101	105	108	110	110
Poradnia hematologiczna dla dzieci	18	18	18	17	15
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	11	12	-	-	-

Źródło: opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne

Na przestrzeni lat 2014–2018 wrosła średnia liczba osób oczekujących oraz średni czas oczekiwania na leczenie (przypadki pilne) do poradni hematologicznych oraz do poradni hematologicznych dla dzieci. W roku 2014 do poradni hematologicznej oczekiwało 3 pacjentów, a w roku 2018 r. już 12 pacjentów, ponad dwukrotnie wydłużył się też czas oczekiwania do poradni.

Tabela 10 *Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do poradni – przypadki pilne (opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne)*

Nazwa poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017	01.2018
Średnia liczba osób oczekujących					
Poradnia hematologiczna	3	4	6	9	12
Poradnia hematologiczna dla dzieci	0	0	0	1	2
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	-	-	-
Średni czas oczekiwania (w dniach)					
Poradnia hematologiczna	13	15	22	22	28
Poradnia hematologiczna dla dzieci	2	2	5	9	6
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	1	2	-	-	-
Suma liczby osób oczekujących					
Poradnia hematologiczna	305	434	608	1040	1336
Poradnia hematologiczna dla dzieci	4	5	5	20	29
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	2	1	-	-	-
Liczba komórek organizacyjnych, z których została przekazana informacja o liście osób oczekujących					
Poradnia hematologiczna	101	105	108	110	110
Poradnia hematologiczna dla dzieci	18	18	18	17	15
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	11	12	-	-	-

Źródło: opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne

Wyniki Barometru WHC pokazują zmiany w czasie oczekiwania na świadczenia opieki zdrowotnej. Między IV/V 2017 a IV/V 2018 wzrósł średni czas oczekiwania na wizytę u hematologa (z 1,5 do 3,2 miesiąca). Wzrost jest znaczny – wśród specjalistów, do których czas oczekiwania jest najdłuższy wymieniany jest obecnie hematolog *(MAHTA, 2018)*.

2.3.3. Liczba poradni hematologicznych

Największa liczba poradni hematologicznych oraz onkologii i hematologii dziecięcej występuje w województwach mazowieckim i śląskim, najmniejsza w świętokrzyskim, kujawsko-pomorskim i warmińsko-mazurskim. W pięciu województwach (dolnośląskie, opolskie, podkarpackie, pomorskie i zachodniopomorskie) nie ma żadnej poradni onkologii i hematologii dziecięcej.

W poniższych tabelach przedstawiono informacje dotyczące działalności poradni, w których mogą być wykonywane świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

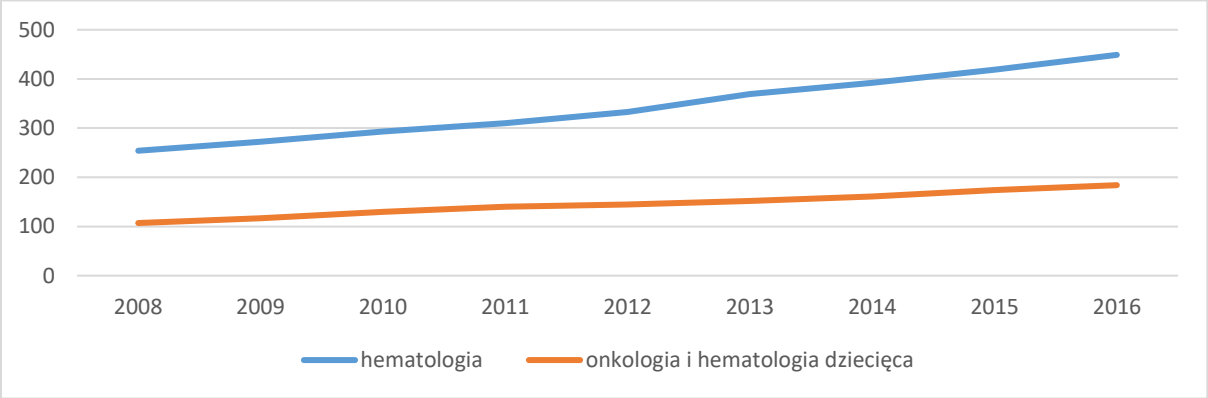
Tabela 11 *Liczba poradni hematologicznych oraz poradni onkologii i hematologii dziecięcej w podziale na województwa*

Województwo	Poradnia hematologiczna	Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba komórek organizacyjnych
Dolnośląskie	58	0
Kujawsko-Pomorskie	9	1
Lubelskie	36	2
Lubuskie	8	2
Łódzkie	27	3
Małopolskie	48	5
Mazowieckie	116	8
Opolskie	4	0
Podkarpackie	12	0
Podlaskie	13	5
Pomorskie	27	0
Śląskie	103	7
Świętokrzyskie	6	1
Warmińsko-Mazurskie	7	1
Wielkopolskie	44	5
Zachodniopomorskie	22	0
RAZEM	**540**	**40**

Źródło: Rejestr Podmiotów Wykonujących Działalność Leczniczą; Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia (2018)

2.3.4. Liczba lekarzy

Poniższy wykres przedstawia liczbę specjalistów wykonujących zawód, dane obejmują lata 2008–2016. Dla potrzeb poniższej analizy wzięto pod uwagę grupę lekarzy, którzy mogą wykonywać świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, tj. specjalistów z zakresu hematologii, onkologii i hematologii dziecięcej. Na przestrzeni analizowanych lat nastąpił wzrost liczby lekarzy dla specjalizacji hematologia (77%) oraz onkologia i hematologia dziecięca (72%).



Wykres 1. Liczba lekarzy wg dziedziny specjalizacji zarejestrowanych w okręgowych rejestrach lekarzy.
Źródło: Centralny Rejestr Lekarzy Rzeczypospolitej Polskiej prowadzony przez Naczelną Izbę Lekarską.

2.3.5. Realizacja świadczeń

W roku 2017 najwięcej świadczeń (w ramach rozpoznań charakterystycznych dla przedmiotowego problemu zdrowotnego) zostało udzielone pacjentom z rozpoznaniem D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII (w sumie 3 725 świadczeń – 44%). Pacjentom z rozpoznaniem D68.0 Choroba von Willebranda udzielono 17% wszystkich świadczeń, podobną liczbę świadczeń (15%) udzielono pacjentom z rozpoznaniem D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości. Szczegółowe informacje prezentuje poniższa tabela.

Świadczenia udzielane pacjentom leczonym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne udzielane były w ramach pięciu zakresów: hematologii, hematologii – świadczenia pierwszorazowe, hematologii – diagnostyka poza pakietem onkologicznym, jak również onkologii i hematologii dziecięcej, onkologii i hematologii dziecięcej w zakresie dotyczącym świadczeń pierwszorazowych (tabela poniżej).

Tabela 12 *Liczba świadczeń gwarantowanych udzielanych na podstawie rozpoznań charakterystycznych dla hemofilii bądź pokrewnych skaz krwotocznych w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej*

Rozpoznanie	Nazwa zakresu	Liczba świadczeń (% świadczeń)
D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	3049
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	475
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	103
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	98
	Suma	**3725 (44%)**
D67 Dziedziczny niedobór czynnika IX	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	345
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	93
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	17
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	13
	Suma	**468 (5%)**
D68.0 Choroba von Willebranda	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	895
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	299
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	157
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	70
	Suma	**1421 (17%)**
D68.1 Dziedziczny niedobór czynnika XI	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	41
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	11
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	4
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	4
	Suma	**60 (1%)**
D68.2 Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	515
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	131
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	124
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	37
	Suma	**807 (9%)**
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	114

Rozpoznanie	Nazwa zakresu	Liczba świadczeń (% świadczeń)
D68.3 Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	13
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	12
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	9
	Suma	**148 (2%)**
D68.4 Nabyty niedobór czynników krzepnięcia	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	301
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	56
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	6
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	5
	Suma	**368 (4%)**
D69.1 Jakościowe defekty płytek	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	180
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	27
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	11
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	6
	Suma	**224 (3%)**
D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII	882
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	294
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ	80
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE ONKOLOGII I HEMATOLOGII DZIECIĘCEJ-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	50
	ŚWIADCZENIA W ZAKRESIE HEMATOLOGII-DIAGNOSTYKA POZA PAKIETEM ONKOLOGICZNYM	1
	Suma	**1307 (15%)**
Suma		**8 528 (100%)**

Źródło: baza danych NFZ 2017

W 2017 r. największą liczbę porad odnotowano w poradniach hematologicznych – 7 132 porady na łącznie 8 528 porad udzielonych pacjentom z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej. Szczegółowe informacje na temat liczby porad zawiera tabela poniżej.

Tabela 13 *Liczba porad udzielaych w poradniach onkologii i hematologii i poradniach hematologicznych*

Poradnia	Zakres świadczeń	Liczba porad
Poradnia hematologiczna	Świadczenia w zakresie hematologii	6 322
	Świadczenia w zakresie hematologii-świadczenia pierwszorazowe	809
	Świadczenia w zakresie hematologii-diagnostyka. Poza pakietem onkologicznym	1
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	Świadczenia w zakresie onkologii i hematologii dziecięcej	1 104
	Świadczenia w zakresie onkologii i hematologii dziecięcej-świadczenia pierwszorazowe.	292
Suma		**8 528**

Źródło: baza danych NFZ 2017

W omawianym roku największej liczby porad udzielono w ramach grupy W11 świadczenie specjalistyczne 1-go typu. W tej grupie odnotowano też największą liczbę rozliczonych pacjentów – 1 834 na 5 213 pacjentów rozliczonych wszystkimi grupami (tabela poniżej).

Tabela 14 *Liczba porad i liczba pacjentów w podziale na ambulatoryjne grupy świadczeń specjalistycznych*

Nazwa ambulatoryjnej grupy świadczeń specjalistycznych	Liczba porad	Udział porad (%)	Liczba pacjentów	Udział pacjentów (%)
W01 ŚWIADCZENIE POHOSPITALIZACYJNE	21	0,2	18	0,3
W02 ŚWIADCZENIE RECEPTOWE	17	0,2	16	0,3
W11 ŚWIADCZENIE SPECJALISTYCZNE 1-GO TYPU	4236	49,7	1 834	35,2
W12 ŚWIADCZENIE SPECJALISTYCZNE 2-GO TYPU	1396	16,4	938	18,0
W13 ŚWIADCZENIE SPECJALISTYCZNE 3-GO TYPU	1308	15,3	936	18,0
W14 ŚWIADCZENIE SPECJALISTYCZNE 4-GO TYPU	428	5,0	357	6,8
W15 ŚWIADCZENIA SPECJALISTYCZNE 5-GO TYPU	1	0,0	1	0,0
W17 ŚWIADCZENIA SPECJALISTYCZNE 7-GO TYPU	4	0,0	4	0,1
W31 PORADA UDZIELANA W MIEJSCU POBYTU ŚWIADCZENIOBIORCY	1	0,0	1	0,0
W40 ŚWIADCZENIE PIERWSZORAZOWE 1-GO TYPU	408	4,8	406	7,8
W41 ŚWIADCZENIE PIERWSZORAZOWE 2-GO TYPU	67	0,8	67	1,3
W42 ŚWIADCZENIE PIERWSZORAZOWE 3-GO TYPU	110	1,3	110	2,1
W43 ŚWIADCZENIE PIERWSZORAZOWE 4-GO TYPU	59	0,7	59	1,1
WP1 PORADA POCZĄTKOWA-ŚWIADCZENIA PIERWSZORAZOWE	457	5,4	453	8,7
WYKRYWANIE RNA/DNA ZA POMOCĄ BADAŃ MOLEKULARNYCH (PCR/PFGE)	9	0,1	9	0,2
Z101 ŚWIADCZENIA ZABIEGOWE - GRUPA 101	4	0,0	2	0,0
Z103 ŚWIADCZENIA ZABIEGOWE - GRUPA 103	2	0,0	2	0,0
Suma	**8 528**	100,0	**5 213**	100,0

Źródło: baza danych NFZ 2017

2.3.6. Podsumowanie

Z przedstawionej analizy popytu i podaży wynika, że największym problemem jest długi czas oczekiwania na przyjęcie do poradni, w których można realizować przedmiotowe świadczenia. Średni czas oczekiwania w roku 2018 do poradni hematologicznej wyniósł 132 dni. Wśród specjalistów, do których czas oczekiwania jest najdłuższy wymieniany jest obecnie hematolog (MAHTA, 2018). Dostęp do leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych jest jeszcze bardziej utrudniony ze względu na konieczność kompleksowego leczenia i na niejednokrotnie szeroki zakres koniecznych badań laboratoryjnych.

W pięciu województwach (dolnośląskie, opolskie, podkarpackie, pomorskie i zachodniopomorskie) nie ma żadnej poradni onkologii i hematologii dziecięcej.

W województwach podkarpackim i warmińsko-mazurskim brak jest podmiotów leczniczych, które spełniają warunki do realizacji Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię. Obecnie pacjenci z tych województw muszą korzystać z opieki ośrodków w innych województwach. W przypadku, gdyby doszło do wyspecjalizowania się podmiotów leczniczych spełniających warunki dla leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w województwach: podkarpackim i warmińsko-mazurskim, możliwe stanie się podpisanie z nimi umów na realizację Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię *(MZ, 2018)*.

W województwie opolskim brak jest podmiotu leczniczego, który realizuje program „Zapobieganie krwawieniom u dzieci z hemofilią A i B". W przypadku wyspecjalizowania się takiego podmiotu

leczniczego w województwie opolskim dopuszcza się podpisanie z nim umowy na realizację Programu *(MZ, 2018)*.

Dostęp do koncentratów czynników krzepnięcia dzięki omawianym programom jest nieprzerwany. Wyzwaniem natomiast pozostaje organizacja, w tym dostęp do wyspecjalizowanych ośrodków, który poza funkcjonującymi od wielu lat dwoma ośrodkami w Warszawie jest bardzo ograniczony.

Konieczność wyspecjalizowania ośrodków zapewniających optymalną opiekę dla pacjentów ze skazami krwotocznymi w Polsce jest postulowana od lat w kolejnych edycjach programu. Obecnie leczeniem tej grupy pacjentów zajmują się lekarze pracujący w różnych podmiotach leczniczych. Większość tych podmiotów zaspokaja jedynie podstawowe potrzeby pacjentów ze skazami krwotocznymi (dostęp do podstawowych testów laboratoryjnych, wstrzyknięcie koncentratu lub wydanie zamówienia na odbiór koncentratu do leczenia domowego), a w przypadku wystąpienia poważniejszych problemów zdrowotnych, jak np. konieczność przeprowadzenia operacji chirurgicznej, hospitalizacji z powodu ciężkiego krwawienia, poprowadzenia programu wywołania tolerancji immunologicznej lub koordynacji leczenia różnych chorób współistniejących, pacjenci są kierowani do ośrodków w Warszawie oraz zaledwie kilku innych ośrodków zapewniających rzeczywistą kompleksową opiekę nad tą grupą chorych *(MZ, 2018)*.

Niejednokrotnie chorzy ci trafiają do placówek służby zdrowia, które nie mają doświadczenia w leczeniu pacjentów ze skazami krwotocznymi, co prowadzi do opóźnień w diagnostyce i terapii, np. podawania zbyt małej lub zbyt dużej ilości koncentratu czynnika krzepnięcia. Chorzy na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne mają ograniczony dostęp do świadczeń specjalistycznych, często spotykają się z odmową wykonania nawet drobnych zabiegów inwazyjnych *(MZ, 2018)*.

Zagwarantowanie leczenia w kompleksowych ośrodkach zapewniających nie tylko leczenie szpitalne, ale również z zakresu leczenia ambulatoryjnego, jest możliwe dzięki zmianie taryfikacji świadczeń gwarantowanych z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

2.4.Stan finansowania w innych krajach

Tabela 15 *Polska – metryczka*

Polska	
Waluta	PLN
PKB per capita (USD)	13 649,8
PKB per capita PPP (USD)	28 948,3
CPL	54
CPL/CPL PL	1

W celu porównania sposobu i poziomu finansowania taryfikowanych świadczeń z ich odpowiednikami w innych krajach, odnaleziono i zestawiono informacje o wycenach świadczeń w Polsce i za granicą.

W pierwszej kolejności poszukiwano informacji o innych krajach europejskich, zwłaszcza o zbliżonym do Polski PKB *per capita*, jeśli takie informacje były dostępne. W celu odnalezienia informacji przeszukiwano strony internetowe podmiotów zajmujących się oceną technologii medycznych oraz taryfikacją świadczeń. W poniższej analizie wykorzystano informacje dotyczące PKB w poszczególnych krajach według danych publikowanych przez OECD (stan na listopad 2018 roku).

Odnalezione informacje zestawiono w poniższych tabelach. Koszty i ceny podane w innych walutach zostały przeliczone na PLN, zgodnie z aktualnymi kursami walut, opublikowanymi na stronie internetowej Narodowego Banku Polskiego.

Dodatkowo w analizie zostały przedstawione informacje dotyczące parytetu siły nabywczej (ang. *Purchasing Power Parities* - PPP)[2]. PPP służy do przeliczania walut w taki sposób, by wyeliminować różnice w poziomie cen pomiędzy krajami oraz pozwala ustalić rzeczywistą siłę nabywczą danej waluty. Różni się od kursu walutowego, może być od niego wyższy lub niższy. Głównymi przyczynami zróżnicowania kursu walutowego i wartości waluty według parytetu siły nabywczej są:

- różnice cen towarów i usług w porównywanych krajach, wyrażające różnice kosztów poszczególnych czynników wytwórczych, w tym kosztów pracy,
- polityka kursu walutowego w porównywanych krajach (celowe zawyżanie lub zaniżanie kursu),
- różnice kosztu dóbr publicznych i zakresu korzystania z nich (Błaszczyński, 1994).

Parytety PPP są średnimi ważonymi relacji cen, ustalanymi dla krajów OECD. W bazie danych OECD te relacje cenowe są przekształcane w taki sposób, by wyrażały siłę nabywczą poszczególnych krajów, tj. aby dana suma pieniędzy w dolarach USA po zamianie na różne waluty w jednostkach parytetu siły nabywczej tworzyła ten sam koszyk dóbr i usług. W poniższej analizie wykorzystano parytet PPP według danych publikowanych przez OECD (stan na listopad 2018 roku)[3].

W literaturze przedmiotu parytet siły nabywczej (PPP) może być definiowany przy pomocy kilku wskaźników. Dla celów porównawczych wykorzystano wskaźnik CPL (ang. *Comparative Price Levels*) - względny poziom cen. Wskaźnik ten (CPL) wyraża siłę nabywczą danego kraju w odniesieniu do średniej dla krajów OECD (OECD=100). W poniższej analizie wykorzystano wskaźnik CPL według danych publikowanych przez OECD (stan na listopad 2018 roku)[4].

Należy zaznaczyć, że wnioskowanie na podstawie odnalezionych taryf wiąże się z pewnymi ograniczeniami. Klasyfikacja grup pacjentów oraz sposoby płatności różnią się pomiędzy krajami. Podobnie liczba, cechy pacjentów oraz rodzaj leczenia może być zróżnicowany pomiędzy krajami. Kolejnym istotnym ograniczeniem jest to, że przytoczone informacje dotyczą głównie leczenia stacjonarnego.

Z uwagi na powyższe, a także na trudności w dotarciu do dokładnych informacji o ujętych w taryfie kosztach, niemożliwe jest jednoznaczne porównanie refundacji analizowanych procedur w Polsce i za granicą.

2.4.1. Węgry

Tabela 16 *Węgry – metryczka*

Węgry	
Waluta	100 HUF
Kurs PLN (13.11.2018)	1,3326
PKB per capita (USD)	14 278,9
PKB per capita PPP (USD)	28 214,6
CPL	57
CPL/CPL PL	1,05

Węgierska służba zdrowia jest finansowana głównie z obowiązkowego narodowego ubezpieczenia zdrowotnego. Świadczenia zdrowotne są dostarczane przeważnie przez publicznych usługodawców, których organami założycielskimi są z reguły samorządy lokalne. Świadczeniodawcy podpisują kontrakty z Narodową Kasą Ubezpieczenia Zdrowotnego. Od 1990 r. podstawowa opieka zdrowotna, polikliniki i szpitale stały się własnością samorządu terytorialnego. W ten sposób samorządy lokalne stały się

[2] Źródło: https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702, data dostępu: 13.11.2018 r.
[3] Źródło: https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702, data dostępu: 13.11.2018 r.
[4] Źródło: http://stats.oecd.org/Index.aspx?DataSetCode=CPL data dostępu: 13.11.2018 r.

głównymi dostarczycielami opieki zdrowotnej w węgierskim systemie ochrony zdrowia. System DRG (GYO GYINFOK) został wprowadzony na Węgrzech w 1993 r. na bazie systemu AP-DRG. Było to poprzedzone sześcioletnim projektem pilotażowym, mającym na celu zebranie danych o kosztach leczenia szpitalnego. Obecna wersja nosi nazwę HDG 5.0 i weszła w życie 1 lutego 2004 r. Wielokrotnie zmieniane rozporządzenie ministra zdrowia opisuje strukturę funkcjonującego systemu HDG, wprowadzając pewne parametry decydujące o wysokości i rodzaju finansowania poszczególnych świadczeń.

Na Węgrzech w 2013 roku 8,0% krajowego produktu brutto zostało przeznaczone na opiekę zdrowotną. Całkowite wydatki na zdrowie na mieszkańca Węgier w 2013 roku wyniosły 1 839 $.

Na podstawie „Report on the Annual Global Survey 2014", na Węgrzech w 2014 populacja chorych z zaburzeniami krzepnięcia liczyła 2 945 chorych. Stanowili oni 0,03% wszystkich mieszkańców tego kraju. W omawianej populacji u 1 071 osób rozpoznano hemofilię (u 79% – hemofilię A, a u 21% – hemofilię B), u 1 423 osób chorobę von Willebranda, a u 451 inną skazę krwotoczną. W 2014 roku u 49 chorych na hemofilię A i u 1 chorego na hemofilię B stwierdzono obecność inhibitorów czynników niedoborowych.

W 2014 roku na Węgrzech wykorzystano w sumie 83 500 000 j.m. czynnika VIII. Średnie użycie czynnika VIII na 1 mieszkańca Węgier w 2014 roku wynosiło 8,42 j.m. 43% całkowitej ilości wykorzystanego czynnika VIII uzyskano metodą rekombinacji genetycznej. Pozostałą ilość otrzymano z osocza. Zużycie czynnika IX na 1 mieszkańca Węgier w 2014 roku wyniosło 0,66 j.m. W 100% przypadków podano koncentrat czynnika pochodzenia osoczowego.

Leczenie hemofilii, zarówno w zakresie opieki zdrowotnej, jak i kosztu koncentratów czynników krzepnięcia, na Węgrzech jest finansowane przez Narodowy Fundusz Ubezpieczeń Społecznych. Narodowy Fundusz Ubezpieczeń Społecznych raz w roku dokonuje zakupu leków na drodze zamówień publicznych. W komisji przetargowej obecny jest, jako obserwator, przedstawiciel Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię. Na Węgrzech, w interesie chorych na hemofilię działa Węgierskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię (*Magyar Hemofília Egyesület*). Ważną rolę w leczeniu hemofilii na Węgrzech odgrywa Ministerstwo Zdrowia, z inicjatywy którego wprowadzono w 2009 roku protokół leczenia hemofilii. Oficjalnie na Węgrzech nie jest prowadzony krajowy rejestr chorych na hemofilię, jednak lekarze prowadzą ewidencję chorych ze skazami krwotocznymi. Opieka nad chorymi na hemofilię w opisywanym systemie, jest realizowana przez sieć regionalnych ośrodków leczenia hemofilii. Sieć tę nadzoruje Państwowa Stacja Krwiodawstwa. Leczeniem hemofilii zajmuje się 19 ośrodków (tylko jeden – certyfikowany), żaden nie ma statusu ośrodka opieki kompleksowej.

Leczenie domowe dostępne jest od 1998 roku i w 2012 roku 51-75% chorych otrzymywało koncentraty czynników krzepnięcia w warunkach domowych. Koncentraty nie są dostarczane do domu chorego.

W 2014 roku 90% dzieci i 55% dorosłych z ciężką postacią hemofilii miało dostęp do profilaktyki. Wszyscy chorzy z wykrytymi inhibitorami niedoborowych czynników, mają dostęp do leczenia indukującego tolerancję immunologiczną *(Zawilska i Krupa, 2016, str. 109)*.

W poniższej tabeli została przedstawiona wycena przykładowej szpitalnej grupy 16M (kod HBC 7470), w ramach której podawany jest czynnik VIII i/lub czynnik IX.

Tabela 17 *Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych na Węgrzech*

Grupa Główna	**Kod HBC**	**Liczba dni - dolna granica**	**Liczba dni - górna granica**	**Liczba dni - normatywna**	**Grupa HBC** wartość bezwzględna [HUF]	**Grupa HBC** wartość bezwzględna [PLN]	**Nazwa grupy HBCs**	**Nazwa grupy HBCs (inna)**
16M	7470	3	20	6	11 3627	1 514	Hemofilia (czynnika VIII, IX)	Skaza krwotoczna (brak lub niedobór czynnika krzepnięcia VIII, IX)

Kurs: 100 HUF = 1,3326 PLN (na 13.11.2018)

2.4.2. Słowenia

Tabela 18 *Słowenia – metryczka*

Słowenia	
Waluta	EUR
Kurs PLN (13.11.2018)	4,2994
PKB per capita (USD)	23 609,4
PKB per capita PPP (USD)	34 886,1
CPL	77
CPL/CPL PL	1,43

W Słowenii w 2013 roku 9,2% krajowego produktu brutto zostało przeznaczone na opiekę zdrowotną. Całkowite wydatki na zdrowie na mieszkańca Słowenii w 2013 roku wyniosły 2 595 $.

Na podstawie „Report on the Annual Global Survey 2014", w Słowenii, w 2014 roku populacja chorych z rozpoznaną skazą krwotoczną liczyła 512 osób. Stanowili oni 0,03% wszystkich mieszkańców tego kraju. W omawianej populacji u 210 osób rozpoznano hemofilię (u 89% – hemofilię A i u 11% – hemofilię B), u 180 – chorobę von Willebranda, a u pozostałych 122 chorych – inną skazę krwotoczną. W 2014 roku zarejestrowano 2 chorych na hemofilię A, u których stwierdzono obecność inhibitorów niedoborowego czynnika. Nie ma takich osób wśród chorych na hemofilię B. W 2014 roku w Słowenii wykorzystano w sumie 17 107 250 j.m. czynnika VIII. Średnie zużycie czynnika VIII na 1 mieszkańca Słowenii w 2014 roku wynosiło 8,60 j.m. 71% całkowitej ilości wykorzystanego czynnika VIII uzyskano metodą rekombinacji genetycznej. Pozostałą ilość otrzymano z osocza.

Średnie zużycie czynnika IX na 1 mieszkańca Słowenii w 2014 roku wyniosło 0,46 j.m. 23% chorych przyjmowało czynnik IX uzyskiwany metodą rekombinacji. Pozostali chorzy otrzymali koncentraty czynników pochodzenia osoczowego.

Leczenie chorych na hemofilię pokrywa obowiązkowe ubezpieczenie zdrowotne, które jest udzielane przez Instytut Ubezpieczeń Zdrowotnych Słowenii. Zakup koncentratów odbywa się na drodze procesu przetargowego. W Słowenii opieka nad chorymi na hemofilię jest realizowana w oparciu o skoordynowaną działalność Krajowego Centrum Leczenia Hemofilii oraz Słoweńskiego Stowarzyszenia Chorych na Hemofilię (*Drustvo Hemofilikov Slovenije*). Krajowe Centrum koordynuje zaopatrzenie dla osób chorych na hemofilię w całym kraju.

Od 1967 roku (a od roku 1998 roku – w wersji elektronicznej) prowadzi Krajowy Rejestr Chorych na Hemofilię i zapewnia kompleksową ewidencję wszystkich terapii zastępczych w kraju: w szpitalach, klinikach i stosowanych w ramach terapii domowych.

W Słowenii kompleksowa opieka nad chorymi na hemofilię jest realizowana w ramach jednego Krajowego Centrum Leczenia Hemofilii, który jest certyfikowanym ośrodkiem leczenia hemofilii. Pod nadzorem Krajowego Centrum realizowana jest opieka nad chorymi na hemofilię w lokalnych ośrodkach opieki zdrowotnej i regionalnych szpitalach, gdzie pracują odpowiednio przeszkoleni lekarze i pielęgniarki.

W 1986 roku wdrożono możliwość leczenia domowego. W 2012 roku w Słowenii 10-50% chorych na hemofilię prowadziło leczenie w warunkach domowych.

W 2014 roku 89% dzieci i 86% dorosłych miało dostęp do profilaktyki. 76-100% chorych z hemofilią, u których stwierdzono obecność inhibitorów niedoborowych czynników, ma szansę na leczenie indukujące immunotolerancję (*Zawilska i Krupa, 2016, str. 105*).

2.4.3. Szwajcaria

Tabela 19 *Szwajcaria – metryczka*

Szwajcaria	
Waluta	CHF
Kurs PLN (13.11.2018)	3,7862
PKB per capita (USD)	80 341,7
PKB per capita PPP (USD)	64 834,8
CPL	141
CPL/CPL PL	2,61

W Szwajcarii w 2013 roku 11,5% krajowego produktu brutto przeznaczone zostało na opiekę zdrowotną. Całkowite wydatki na zdrowie na mieszkańca Szwajcarii w 2013 roku wyniosły 6 187 $.

Na podstawie „Annual Global Survey 2012", w Szwajcarii w 2012 roku populacja chorych z rozpoznaną skazą krwotoczną liczyła 926 osób. Stanowili oni 0,01% wszystkich mieszkańców tego kraju. W omawianej populacji u 701 osób rozpoznano hemofilię (u 84% – hemofilię A, a u 16% – hemofilię B), u 137 – chorobę von Willebranda, a u pozostałych 88 chorych – inną skazę krwotoczną. U 8 chorych na hemofilię A i u 1 chorego na hemofilię B, wykryto inhibitory niedoborowych czynników.

W 2012 roku w Szwajcarii wykorzystano w sumie 36 942 750 j.m. czynnika VIII. Średnie zużycie czynnika VIII na 1 mieszkańca Szwajcarii w 2012 roku wynosiło 4,66 j.m. 81% całkowitej ilości wykorzystanego czynnika VIII uzyskano metodą rekombinacji genetycznej, natomiast pozostałe 19% otrzymano z osocza. Zużycie czynnika IX na 1 mieszkańca Szwajcarii w 2012 roku wynosiło 0,66 j.m. 84% otrzymano z osocza natomiast pozostałe 16% uzyskano metodą rekombinacji genetycznej.

Od 2000 roku, Komitet Medyczny Szwajcarskiego Towarzystwa Chorych na Hemofilię, prowadzi Rejestr Chorych na Hemofilię. Opieka nad chorymi na hemofilię jest realizowana w 11 (7 – certyfikowanych) ośrodkach. 76-100% chorych, u których stwierdzono obecność inhibitorów czynników niedoborowych ma dostęp do leczenia indukującego immunotolerancję.

W poniższej tabeli zostały zestawione szwajcarskie ceny czynników krzepnięcia. Ceny różnią się w zależności od liczby jednostek U.

Tabela 20 *Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Szwajcarii*

Kod	Nazwa	Ograniczenia rozliczeniowe	Kwota [CHF]	Kwota [PLN]
B02BD01	Kompleks protrombinowy (czynniki krzepnięcia II, VII, IX i X iw kombinacji)	3500 U do 4500 U	1377,6	5 216
B02BD01	Kompleks protrombinowy (czynniki krzepnięcia II, VII, IX i X iw kombinacji)	30500 U i więcej	11365,2	43 031
B02BD02	Czynnik krzepnięcia VIII, plazmatyczny	1500 U do 5000 U	2820,35	10 678
B02BD02	Czynnik krzepnięcia VIII, plazmatyczny	90000 U i więcej	80271,5	303 924
B02BD04	Czynnik krzepnięcia IX, plazmatyczny	1500 U do 5000 U	2465,8	9 336
B02BD04	Czynnik krzepnięcia IX, plazmatyczny	130000 U i więcej	100527,75	380 618
B02BD05	Czynnik krzepnięcia VII, plazmatyczny	2000 U do 5000 U	2665,7	10 093
B02BD05	Czynnik krzepnięcia VII, plazmatyczny	60000 U i więcej	47602,1	180 231
B02BD06	Von-Willebrand-czynnik i czynnik VIII w kombinacji	1000 U do 1500 U	1112,5	4 212

Kod	Nazwa	Ograniczenia rozliczeniowe	Kwota [CHF]	Kwota [PLN]
B02BD06	Von-Willebrand-czynnik i czynnik VIII w kombinacji	60000 U i więcej	55625	210 607

Kurs: 1CHF = 3,7862 PLN (kurs 13.11.2018)

2.4.4. Anglia

Tabela 21 *Anglia – metryczka*

Anglia	
Waluta	GBP
Kurs PLN (13.11.2018)	4,9325
PKB per capita (USD)	39 842,9
PKB per capita PPP (USD)	43 402,3
CPL	104
CPL/CPL PL	1,93

Taryfy zależą od średnich kosztów świadczenia w kraju (wszyscy świadczeniodawcy są zobowiązani raportować wysokość poniesionych kosztów), po dostosowaniu/uwzględnieniu zmiany kosztów wynikającej z takich czynników jak pojawienie się lub zmiana technologii w czasie oraz m.in. różnice w kosztach pomiędzy poszczególnymi obszarami kraju.

W Anglii wizyta u hematologa w warunkach ambulatoryjnych kosztuje od 538 zł (wizyta kontrolna) do 2 136 zł (wizyta początkowa) (tabela poniżej).

Tabela 22 *Taryfy świadczeń hematologicznych 2018/2019 w opiece ambulatoryjnej w Anglii*

	Paediatric Clinical Haematology		Clinical Haematology	
	£	PLN	£	PLN
WF01B First Attendance - Single Professional	433	2136	244	1204
"WF02B First Attendance - Multi Professional"	433	2136	388	1914
"WF01A Follow Up Attendance - Single Professional"	203	1001	109	538
"WF02A Follow Up Attendance - Multi Professional"	203	1001	171	843

Kurs: 1£ = 4,9325 PLN (kurs 13.11.2018)

2.4.5. Podsumowanie

Informacje dotyczące wyceny przedmiotowego świadczenia odnaleziono dla następujących krajów: Anglii, Szwajcarii, Słowenii i Węgier.

Należy zaznaczyć, że wnioskowanie na podstawie odnalezionych wycen wiąże się z pewnymi ograniczeniami. Na przykład przytoczone powyżej, obowiązujące na Węgrzech i w Szwajcarii taryfy zagraniczne dotyczą leczenia szpitalnego, co stanowi pewne ograniczenie przedstawionych analiz.

Ze względu na różnice w systemach ubezpieczeń zdrowotnych oraz w konstrukcji systemów zdrowotnych w omawianych krajach, niemożliwe jest przedstawienie ostatecznych kosztów analizowanych procedur. Jeżeli nie zaznaczono inaczej, w zestawieniu ujęto koszty finansowania świadczeń podobnych lub tożsamych z polskimi, bez uwzględnienia dodatkowych innych opłat, np. ponoszonych przez pacjenta, czy też naliczanych przez przychodnie na podstawie obowiązujących w danym kraju przepisów prawa.

Koszt świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych za granicą jest zróżnicowany. Wyceny świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zestawiono w poniższej tabeli.

Tabela 23 Zestawienie wycen świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w innych krajach

Kraj	Wycena [PLN]	Uwagi
Węgry	1 589	Grupa szpitalna zachowawcza. Brak informacji czy podane wartości zawierają wszystkie koszty świadczenia
Szwajcaria	4 212–380 618	Koszty podania czynnika krzepnięcia
Anglia	538–2 136	Koszty porad lekarskich

2.5.Cenniki komercyjne

W celach porównawczych, a także w ramach analizy popytu i podaży, dokonano analizy cen komercyjnych usług medycznych odpowiadających taryfikowanym świadczeniom.

Informacje o cenach komercyjnych poszczególnych świadczeń wyszukiwano za pomocą przeglądarki internetowej. Z częścią podmiotów konieczny był kontakt bezpośredni.

Informacje o cenach komercyjnych dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zostały odnalezione dla niektórych badań laboratoryjnych realizowanych w ramach przedmiotowego leczenia. Przeanalizowano dane od 5 świadczeniodawców (przy czym nie wszyscy świadczeniodawcy wykonywali każde z poniżej wymienionych badań). W większości były to szpitale publiczne, mające podpisane umowy z NFZ).

W poniższej tabeli przedstawiono szczegółowe informacje.

Tabela 24 Ceny komercyjne w Polsce dla świadczeń z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych

Kod ICD-9	Nazwa ICD-9	Cena świadczenia komercyjnego [zł]			
		mediana	średnia	min	max
87.440	RTG klatki piersiowej	43	50	40	75
88.011	TK jamy brzusznej lub miednicy małej bez i ze wzmocnieniem kontrastowym	543	554	330	800
88.22	Zdjęcie RTG kości łokcia/przedramienia	34	36	20	56
88.26	Zdjęcie RTG kości miednicy/biodra - inne	41	45	30	66
88.27	Zdjęcie RTG uda/kolana/podudzia	35	38	20	60
88.28	Zdjęcie RTG kostki/stopy	33	35	20	55
88.761	USG brzucha i przestrzeni zaotrzewnowej	85	85	60	110
88.794	USG stawów barkowych	100	101	64	140
88.795	USG stawów łokciowych	95	99	64	140
88.796	USG stawów rąk lub stawów stóp	95	99	64	140
88.797	USG stawów biodrowych	92	96	60	140
88.798	USG stawów kolanowych	100	101	64	140
88.94	Rezonans magnetyczny układu mięśniowo-szkieletowego	625	638	400	900
88.976	RM jamy brzusznej lub miednicy małej bez i ze wzmocnieniem kontrastowym	775	745	600	830
A01	Badanie ogólne moczu (profil)	10	12	8	17
A17	Krew utajona w kale	20	21	16	25
C55	Morfologia krwi, z pełnym różnicowaniem granulocytów	22	19	8	26
C63	Płytki krwi - agregacja po stymulacji różnymi czynnikami (zestaw testów)	350	350	350	350
C64	Płytki krwi – agregacja pod wpływem różnych stężeń ristocetyny (test RIPA)	140	140	140	140
C66	Płytki krwi – liczba	12	13	11	17
C83	Płytki krwi – czas okluzji	74	71	50	85
E65	Oznaczenie grupy krwi układu ABO i Rh	35	35	29	41
F91	Wirus/ przeciwciała nabytego niedoboru odporności (HIV) Antygen/ Przeciwciała	30	29	15	42
G09	Antykoagulant toczniowy	112	112	85	138
G11	Czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (APTT)	12	14	6	25

Kod ICD-9	Nazwa ICD-9	Cena świadczenia komercyjnego [zł]			
		mediana	średnia	min	max
G12	Trombina - test generacji	53	53	53	53
G21	Czas protrombinowy (PT) albo wskaźnik protrombinowy (INR)	12	13	6	24
G23	Czas reptylazowy (RT)	45	45	45	45
G25	Czas trombinowy (TT)	12	15	7	27
G26	Czynnik krzepnięcia II (FII) – aktywność	50	94	50	181
G29	Czynnik krzepnięcia V (FV) – aktywność	65	74	50	115
G31	Czynnik krzepnięcia VII (FVII) – aktywność	85	87	65	110
G33	Czynnik krzepnięcia VIII (FVIII) – aktywność	53	62	37	105
G37	Czynnik krzepnięcia X (FX) – aktywność	61	62	61	65
G39	Czynnik krzepnięcia XI (FXI) – aktywność	65	71	49	100
G41	Czynnik krzepnięcia XII (FXII) – aktywność	61	65	50	90
G43	Czynnik krzepnięcia XIII (FXIII) – aktywność	150	171	40	300
G46	Czynnik von Willebranda (vWF) – test wiązania z czynnikiem VIII	150	150	150	150
G47	Czynnik von Willebranda (vWF) – stężenie	80	103	50	208
G50	Czynnik von Willebranda (vWF) – aktywność (wiązanie do kolagenu)	150	150	150	150
G52	Czynnik von Willebranda (vWF) – aktywność kofaktora ristocetyny	70	80	60	120
G53	Fibrynogen (FIBR)	19	16	8	24
G69	Inhibitory krzepnięcia – test korekcji osoczem prawidłowym	43	43	35	50
G70	Czynnik krzepnięcia IX (FIX) – aktywność	58	64	50	90
G79	Plazminogen – aktywność	120	120	104	135
G94	Inhibitor czynnika krzepnięcia VIII – miano	290	301	180	444
G96	Inhibitor czynnika krzepnięcia IX – miano	455	421	250	558
I17	Aminotransferaza alaninowa (ALT)	7	9	6	15
I19	Aminotransferaza asparaginianowa (AST)	7	9	6	15
I61	Antygen swoisty dla stercza (PSA) całkowity	36	33	20	40
I79	Białko całkowite, rozdział elektroforetyczny	38	49	20	101
I81	Białko C-reaktywne (CRP)	15	15	8	24
I89	Bilirubina całkowita	6	9	6	15
I99	Cholesterol całkowity	7	9	5	14
K01	Cholesterol HDL	8	9	4	14
K03	Cholesterol LDL	13	15	4	29
K33	Dehydrogenaza mleczanowa (LDH)	10	11	6	17
L05	Ferrytyna	25	27	12	40
L07	α-fetoproteina (AFP)	31	28	13	38
L11	Fosfataza alkaliczna	7	9	6	15
L31	Gamma glutamylotranspeptydaza (GGTP)	10	10	6	16
L43	Glukoza z krwi żylnej	7	8	5	12
M37	Kreatynina	6	9	6	14
M45	Kwas moczowy	7	9	4	15
N13	Mocznik	6	8	5	13
N45	Potas (K)	5	8	2	18
O35	Sód (Na)	5	8	2	19
O43	Transferyna	19	20	6	37
O49	Triglicerydy	8	9	7	13
O91	Witamina D - 25 OH	48	55	45	70
V39	Wirus zapalenia wątroby typu B HBs Antygen	17	19	9	30
V42	Wirus zapalenia wątroby typu B Przeciwciała HBs	27	27	15	35
V48	Wirus zapalenia wątroby typu C (HCV) Przeciwciała (anty-HCV)	29	28	12	40
V55	Wirus zapalenia wątroby typu C HCV-RNA	340	293	150	390

Szczegółowy wykaz cen komercyjnych znajduje się w załączniku nr 1.

2.6. Uwagi do świadczenia

W toku prac nad wypracowaniem kształtu produktów rozliczeniowych dotyczących leczenia chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne eksperci przekazali informacje o świadczeniodawcach, którzy w chwili obecnej realizują świadczenia w przedmiotowym zakresie. Świadczenia są realizowane przez 26 świadczeniodawców, przy czym 10 świadczeniodawców realizuje świadczenia tylko w ramach pomocy doraźnej, a diagnostyka obejmuje bardzo podstawowy pakiet. Szczegółowe informacje przedstawia tabela poniżej.

Tabela 25 Świadczeniodawcy realizujący świadczenia z zakresu hemofilii w ramach AOS

Lp.	Nazwa świadczeniodawcy	Uwagi
1.	Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi, Ośrodek Pediatryczny im. M. Konopnickiej	Świadczenia oferowane dzieciom.
2.	Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy.
3.	Kliniczny Szpital Wojewódzki nr 2 im. Św. Jadwigi Królowej w Rzeszowie	Świadczenia oferowane dzieciom.
4.	Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie	Świadczenia oferowane dzieciom.
5.	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. Andrzeja Mielęckiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
6.	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Stanisława Szyszko w Zabrzu, Śląskiego Uniwersytetu Medycznego	Świadczenia oferowane dzieciom.
7.	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 im. Prof. Tadeusza Sokołowskiego, PUM w Szczecinie	Świadczenia oferowane również dzieciom. Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
8.	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 w Lublinie	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy.
9.	Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 we Wrocławiu	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy. Świadczenia oferowane również dzieciom.
10.	Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej Ministerstwa Spraw Wewnętrznych i Administracji w Poznaniu im. prof. Ludwika Bierkowskiego	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
11.	Specjalistyczny Szpital Miejski im. Mikołaja Kopernika w Toruniu	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
12.	Specjalistyczny Zespół Opieki Zdrowotnej nad Matką i Dzieckiem w Poznaniu	Świadczenia oferowane dzieciom.
13.	Szpital Uniwersytecki im. Karola Marcinkowskiego Sp. z o. o. w Zielonej Górze	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
14.	Szpital Uniwersytecki nr 1 im. dr Antoniego Jurasza w Bydgoszczy	Świadczenia oferowane dzieciom.
15.	Szpital Uniwersytecki nr 2 im. dr Jana Biziela w Bydgoszczy	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
16.	Szpital Uniwersytecki w Krakowie	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy.
17.	Szpital Wojewódzki w Opolu spółka z ograniczoną odpowiedzialnością	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
18.	Świętokrzyskie Centrum Onkologii Samodzielny Publiczny Zakład Opieki Zdrowotnej w Kielcach	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.

Lp.	Nazwa świadczeniodawcy	Uwagi
19.	Uniwersytecki Dziecięcy Szpital Kliniczny im. Ludwika Zamenhofa Białymstoku	Świadczenia oferowane dzieciom.
20.	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Krakowie	Świadczenia oferowane dzieciom.
21.	Uniwersytecki Szpital Dziecięcy w Lublinie	Świadczenia oferowane dzieciom.
22.	Uniwersytecki Szpital Kliniczny w Białymstoku	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
23.	Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy. Świadczenia oferowane również dzieciom.
24.	Wielospecjalistyczny Szpital Wojewódzki w Gorzowie Wlkp. Spółka z Ograniczoną Odpowiedzialnością	Tylko pomoc doraźna, bardzo podstawowa diagnostyka.
25.	Wojewódzki Specjalistyczny Szpital Dziecięcy im. Prof. Stanisława Popowskiego w Olsztynie	Świadczenia oferowane dzieciom.
26.	Wojewódzki Szpital Zespolony w Kielcach, Świętokrzyskie Centrum Pediatrii im. Władysława Buszkowskiego	Świadczenia oferowane dzieciom.
27.	Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi	Diagnostyka obejmująca wszystkie skazy.

Eksperci wskazali na potrzebę urealnienia wyceny świadczeń obejmujących leczenie chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej, co ich zdaniem spowoduje, że ośrodki, które dotychczas realizowały świadczenia tylko w bardzo podstawowym zakresie zaczną realizować je w szerszym zakresie. Zwiększenie liczby świadczeniodawców, którzy realizowaliby pełny zakres świadczeń dla pacjentów chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne, pozwoliłoby na stworzenie sieci takich ośrodków i umożliwiłoby kompleksową opiekę nad tego typu pacjentami w całej Polsce.

Zgłoszone w toku prac nad wyceną nowych produktów rozliczeniowych uwagi interesariuszy zostały wymienione w poniższej tabeli.

Tabela 26 Uwagi do świadczenia pn. hemofilia i pokrewne skazy krwotoczne

Lp.	Treść propozycji	Uwagi
I.	**Narodowy Fundusz Zdrowia**	
I.1	Została wysunięta propozycja, aby wysokokosztowe badania obrazowe (TK, RM) znalazły się w katalogu świadczeń do sumowania.	Wysokokosztowe badania obrazowe nie będą uwzględnione w wycenie poszczególnych produktów związanych z oceną stanu zdrowia, natomiast realizacja tych badań będzie zapewniona przez świadczeniodawcę i rozliczona przez NFZ w sposób odrębny.
I.2	Zaproponowano, aby podstawowa ocena stanu zdrowia przez pierwszy rok nie była rozliczana ryczałtem tylko płatnością za usługę (ang. f*ee for service*).	Po zebraniu danych z rzeczywistych wykonań sposób rozliczania ryczałtem może zostać ponownie rozważony, jednakże zdaniem NFZ propozycja rozliczania ryczałtem niesie ze sobą ryzyko nadużyć (np. minimalna liczba porad osiągana „na siłę" pod koniec roku).
II.	**Ministerstwo Zdrowia**	
II.1	Wskazano konieczność doprecyzowania warunków realizacji świadczeń dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w AOS.	AOTMiT przekazał do Ministerstwa Zdrowia propozycję przedmiotowych zmian.

Lp.	Treść propozycji	Uwagi
III.	**Eksperci kliniczni**	
III.1	W warunkach realizacji należy dodać wymóg dostępu do badań obrazowych TK i RM, co zakłada co najmniej umowę podwykonawczą.	Propozycja zmian w rozporządzeniu MZ przekazana do MZ przez AOTMiT uwzględnia przedmiotową uwagę.
III.2	Zapewnienie jakości badań laboratoryjnych (szczególnie miana inhibitora i aktywności czynników krzepnięcia) wymaga, aby czas dostawy próbki do laboratorium nie przekraczał 4 godzin od pobrania. Na tej podstawie powinny być wybierane laboratoria.	Propozycja zmian w rozporządzeniu MZ przekazana do MZ przez AOTMiT uwzględnia przedmiotową uwagę.
III.3	Wysunięto propozycje dotyczące zmian w klasyfikacji procedur medycznych ICD-9.	AOTMIT przygotował (wspólnie z ekspertami klinicznymi) nową klasyfikację badań (kody ICD-9) w obszarze hemofilii i innych pokrewnych skaz krwotocznych, która została uwzględniona przy tworzeniu nowych produktów rozliczeniowych.
IV.	**Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemofilię**	
IV.1	Prośba o uwzględnienie w wycenie diagnostyki krwawień diagnostyki stanu stawów: • USG w przypadku krwawienia, • RTG w przypadku krwawienia, • RM w przypadku krwawienia.	Uwzględniono w produkcie rozliczeniowym pn. *Skazy krwotoczne - podstawowa ocena stanu zdrowia, Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia.*
IV.2	Prośba o uwzględnienie w wycenie diagnostyki krwawień diagnostyki stanu stawów: • Ocena stanu narządu ruchu – raz w roku, • Ocena jakości życia – raz w roku, • Ocena stanu wątroby – raz w roku.	Uwzględniono w produkcie rozliczeniowym pn. Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia.

3. Projekt taryfy

3.1. Pozyskanie danych

Pozyskane w procesie taryfikacji dane pochodzą z:

1. cenników, komercyjnych i wewnętrznych, zawierających informacje o kosztach badań laboratoryjnych (morfologia, badania biochemiczne i wirusologiczne, panel badań wątrobowych, badanie ogólne moczu, badania hemostazy, czynników i inhibitorów krzepnięcia, badania genetyczne), kosztach badań obrazowych (RTG stawów, USG, TK i RM stawów i innych okolic ciała), przekazanych przez realizatorów Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne w zakresie interwencji „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach" dla dorosłych i dla dzieci, oraz
2. danych finansowo-księgowych (F-K) dotyczących kosztów infrastruktury i kosztów osobowych a także
3. informacji od ekspertów klinicznych dotyczących sposobu realizacji świadczenia.

Do obliczenia kosztów stałych wykorzystano dane będące w posiadaniu Agencji, pozyskane w trakcie poprzednich postępowań w celu ustalenia taryfy świadczeń. Pozyskane dane finansowo-księgowe, dotyczące kosztów funkcjonowania poradni hematologicznych, pochodzą od 9 (33%) świadczeniodawców, natomiast dane wykorzystane do obliczenia stawki wynagrodzenia lekarza pochodzą od 14 świadczeniodawców wymienionych w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023.

Tabela 27 Wielkość pozyskanej próby danych

Rodzaj danych	Dane wykorzystane do obliczenia kosztów infrastruktury	Dane wykorzystane do obliczenia kosztów osobowych
Liczba świadczeniodawców, którzy przekazali dane F-K	9	14
Liczba Ośrodków Powstawania Kosztów	13	13 poradni + 23 oddziały
Liczba świadczeniodawców realizujących taryfikowane świadczenia	27	nd.
[%] świadczeniodawców pozyskanych do próby	33	nd.

Źródło: opracowanie własne

3.2. Analiza danych

Produkty rozliczeniowe

W toku prac ze środowiskiem eksperckim w zakresie leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych wypracowano kształt 7 nowych produktów rozliczeniowych w ramach leczenia ambulatoryjnego.

Tabela 28 Produkty rozliczeniowe dedykowane hemofilii i pokrewnym skazom krwotocznym

Lp.	Nazwa produktu rozliczeniowego	Nazwa etapu świadczenia	Prognozowana liczba świadczeń w ciągu roku
1.	Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa	etap I	10 000
2.		etap II	7 000
3.		etap III	700

Lp.	Nazwa produktu rozliczeniowego	Nazwa etapu świadczenia	Prognozowana liczba świadczeń w ciągu roku
4.	Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona	etap I	1 000
5.		etap II	200
6.	Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	nd.	2 000
7.	Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	nd.	2 000

Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I

Produkt został utworzony w celu umożliwienia diagnostyki skaz krwotocznych. Ma zwiększyć wykrywalność tej grupy schorzeń (znaczny odsetek osób z łagodnymi skazami krwotocznymi pozostaje niezdiagnozowany), a tym samym poprawić jakość opieki medycznej.

Prawidłowe rozpoznanie skaz krwotocznych jest złożonym procesem, często przebiegającym etapowo, a wiele z badań musi być powtarzanych.

Postępowanie diagnostyczne u chorego z podejrzeniem skazy krwotocznej obejmuje: wywiad osobisty z rozbudowaną częścią dotyczącą rodzaju i częstości występujących krwawień, wywiady rodzinne, badanie przedmiotowe oraz właściwy dobór badań laboratoryjnych.

Badania laboratoryjne służące ocenie hemostazy pierwotnej to pomiary liczby i objętości płytek krwi dokonywane w analizatorach hematologicznych, manualna ocena liczby i wielkości płytek oraz test globalny hemostazy pierwotnej, czyli czas okluzji w analizatorze PFA-100. Są to badania przesiewowe pozwalające wstępnie rozpoznać małopłytkowość lub trombocytopatię i zakwalifikować chorego do diagnostyki wysokospecjalistycznej.

Na panel badań do oceny hemostazy wtórnej składają się testy przesiewowe czyli pomiary czasów krzepnięcia pod wpływem różnych aktywatorów (PT, APTT, TT), pomiar stężenia fibrynogenu oraz testy swoiste obejmujące m. in. oznaczenia aktywności czynników krzepnięcia, test korekcji wydłużonego czasu krzepnięcia.

Produkt ten ma umożliwić wstępne rozpoznanie większości przypadków osoczowych skaz krwotocznych oraz wykluczenie skazy krwotocznej u osób z odchyleniami w przesiewowych testach układu hemostazy bez znaczącego wywiadu klinicznego.

Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II

Do rozpoznania osoczowej skazy krwotocznej konieczne jest przynajmniej dwukrotne wykazanie obniżonej aktywności niedoborowego czynnika krzepnięcia z zastosowaniem jednej lub kilku metod. Produkt ten ma umożliwić potwierdzenie rozpoznania większości osoczowych skaz krwotocznych (hemofilia A, B, niedobór czynników II, V, VII, X, XI, XIII, choroba von Willebranda typ 1).

Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III

Łagodne skazy krwotoczne przebiegają zazwyczaj skąpoobjawowo i najczęściej nie powodują odchyleń w przesiewowych badaniach układu hemostazy (PT, APTT, TT, fibrynogen, czas okluzji w aparacie PFA-100 lub PFA-200). W takich przypadkach konieczne jest, czasem wielokrotne, wykonywanie badań specjalistycznych. Produkt ten ma umożliwić rozpoznanie skazy krwotocznej w w/w grupie chorych.

Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I

Niektóre płytkowe i osoczowe skazy krwotoczne czy złożone defekty układu hemostazy wymagają wysoko specjalistycznych badań. Produkt ten ma umożliwić ustalenie rozpoznania m.in. u chorych

z typem 2 choroby von Willebranda, nadmierną fibrynolizą, trombocytopatiami czy wrodzonymi małopłytkowościami.

Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II

Na wyniki niektórych wysoce specjalistycznych badań oceniających układ hemostazy mogą mieć wpływ zarówno czynniki zewnętrzne jak i endogenne (m.in. przyjmowane leki, infekcja), dlatego część pacjentów (zwłaszcza z wynikami granicznymi) może wymagać powtórzenia badania. Ten etap diagnostyki ma umożliwić ostateczne potwierdzenie lub wykluczenie najtrudniejszych diagnostycznie skaz krwotocznych.

Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia

Chorzy na skazy krwotoczne wymagają regularnej oceny stanu zdrowia prowadzonej przez ośrodki leczenia hemofilii. Podczas takiej wizyty przeprowadza się badanie kliniczne, ocenia się stan narządu ruchu, analizuje częstość i rodzaj wylewów, efektywność terapii, jakość życia. Oprócz podstawowych badań laboratoryjnych wykonuje się także badania na obecność inhibitora czynnika VIII/IX oraz wirusologiczne. Jeśli istnieje taka konieczność lekarz modyfikuje dotychczasowy schemat leczenia, zleca fizjoterapię, dodatkowe konsultacje czy ustala leczenie przeciwbólowe.

Świadczenie ma na celu kontrolę przebiegu skazy krwotocznej, wczesne wykrycie powikłań samej choroby jak i stosowanej terapii oraz ustalenie optymalnego sposobu leczenia.

Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia

Zgodnie ze światowymi i polskimi wytycznymi w leczeniu chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne obecnie obowiązuje model opieki kompleksowej. Ośrodek zajmujący się leczeniem tej grupy chorych powinien zapewnić możliwość wielospecjalistycznej opieki lekarskiej oraz dostęp do odpowiednich badań laboratoryjnych.

Postępy w leczeniu hemofilii przyczyniły się do wydłużenia średniej długości życia chorych. Oprócz komplikacji ze strony narządu ruchu związanych z powtarzającymi się krwawieniami (artropatia) pojawiają się także powikłania związane z przewlekłym zakażeniem WZW C (marskość wątroby, rak wątrobowo komórkowy), choroby układu sercowo – naczyniowego, nowotwory, problemy urologiczne, cukrzyca czy otyłość. Zgodnie z obowiązującymi wytycznymi chorzy na hemofilię w starszym wieku powinni być monitorowani pod kątem chorób typowych dla procesu starzenia zwłaszcza chorób układu sercowo-naczyniowego, nowotworowych, osteoporozy. W przypadku wykrycia któregoś z tych schorzeń postępowanie u pacjenta ze skazą krwotoczną często odbiega od standardów przyjętych w ogólnej populacji i może wymagać specjalistycznego leczenia hematologicznego. Także sama skaza krwotoczna przyczynia się do pogorszenia stanu zdrowia i wymusza konieczność okresowej oceny stanu zdrowia. Produkt ten ma umożliwić ocenę ogólnego stanu zdrowia oraz obecności powikłań samej skazy krwotocznej, umożliwiającą podjęcie dalszych decyzji terapeutycznych.

Szczegółowy opis nowych produktów rozliczeniowych umieszczono w załączniku nr 2.

Ze względu na fakt, iż nie wszystkie badania laboratoryjne posiadają kody w klasyfikacji ICD-9, istnieje pilna potrzeba uzupełnienia przez NFZ klasyfikacji. Badania laboratoryjne, o które powinna zostać uzupełniona klasyfikacja ICD-9, zawiera załącznik nr 3.

Zgodnie z informacjami uzyskanymi od ekspertów klinicznych przebieg realizacji świadczenia obejmującego diagnostykę podstawową lub rozszerzoną, dla każdego z etapów, jest następujący:

1. Porada lekarska ambulatoryjna, uwzględniająca:
   a) przeprowadzenie wywiadu osobistego i wywiadów rodzinnych,
   b) całościowe i ukierunkowane badanie przedmiotowe,
   c) skierowanie na niezbędne badania.
2. Wykonanie przedmiotowych badań do oceny hemostazy.
3. Druga porada ambulatoryjna, zawierająca:
   a) ocenę wyników przeprowadzonych badań i postawienie rozpoznania,
   b) ustalenie optymalnego dawkowania leków hemostatycznych u chorych wymagających leczenia,
   c) podjęcie decyzji dotyczącej dalszego postępowania, w tym ustalenie leczenia hemostatycznego u chorych wymagających leczenia.

Z kolei produkty dotyczące podstawowej i rozszerzonej oceny stanu zdrowia obejmują:

1. porady lekarskie, w tym:
   a. przeprowadzenie wywiadu,
   b. badanie przedmiotowe,
   c. skierowanie na niezbędne badania i konsultacje specjalistyczne,
   d. ocenę wyników przeprowadzonych badań,
   e. weryfikację dawkowania czynników krzepnięcia,
   f. ocenę stanu narządu ruchu,
   g. ocenę jakości życia,
   h. podjęcie decyzji dotyczącej dalszej oceny stanu zdrowia,
   i. kontrola prowadzenia domowego rejestru krwawień,
   j. aktualizacja danych w rejestrze chorych prowadzonym przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia;
2. panel badań obrazowych w zależności od oceny klinicznej:
   a. RTG stawów i klatki piersiowej,
   b. USG stawów lub innych okolic ciała,
   c. USG naczyń w okolicy dojścia żylnego,
   d. RM stawów lub innych okolic ciała,
   e. TK stawów lub innych okolic ciała;
3. panel badań laboratoryjnych:
   a. pakiet badań przesiewowych hemostazy,
   b. pakiet badań aktywności czynników krzepnięcia,
   c. oznaczanie inhibitora,
   d. panel badań wątrobowych,
   e. badania wirusologiczne,
   f. inne badania uwarunkowane oceną kliniczną pacjenta.

Analiza danych szczegółowych przekazanych przez świadczeniodawców przeprowadzona została zgodnie z *Metodyką taryfikacji świadczeń opieki zdrowotnej w AOTMiT*, a wszystkie odstępstwa zostały opisane poniżej.

Do wyliczenia taryfy dla nowych, zaproponowanych przez Agencję produktów dedykowanych pacjentom z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi posłużyły dane przekazane przez świadczeniodawców oraz informacje uzyskane od ekspertów klinicznych w formie tzw. „przebiegów

referencyjnych", czyli określenia średniego czasu porady oraz rodzaju i średniej liczby wykonywanych procedur w opiece nad pacjentami z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi. Szczegółowy opis przebiegów referencyjnych przedstawionych przez ekspertów klinicznych zawiera załącznik nr 4.

Koszty stałe

Koszty w odniesieniu do poszczególnych świadczeń zostały wyliczone jako sumy kosztów osobowych związanych z zatrudnieniem specjalistów w dziedzinie hematologii, a także kosztu infrastruktury poradni hematologicznej przemnożone przez podane przez ekspertów klinicznych czasy trwania porad, które zostały przedstawione w poniższej tabeli.

Tabela 29 Czas trwania porady w podziale na poszczególne etapy świadczeń

Świadczenie/ etap	Czas trwania porady [h]
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I	1
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II	0,5
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III	0,5
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I	1
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II	0,5
Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	1
Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	1,5

Wykorzystane w analizie pliki finansowo-księgowe, na podstawie których dokonano kalkulacji kosztów osobowych pochodziły z 36 Ośrodków Powstawania Kosztów (13 poradni i 23 oddziałów hematologicznych) przy 11 szpitalach klinicznych i 3 szpitalach wojewódzkich, natomiast dane wykorzystane do obliczenia kosztów infrastruktury pochodziły z 13 poradni hematologicznych przy 6 szpitalach klinicznych i 3 szpitalach wojewódzkich.

Wszystkie powyższe dane zostały zaktualizowane do poziomu roku 2019 za pomocą mnożnika. Koszt osobowy został powiększony o wskaźnik wzrostu wynagrodzeń (15,7583%). Z kosztów infrastruktury został wydzielony koszt amortyzacji, który powiększono o wskaźnik zmiany kosztu kapitału (10,0139%), natomiast pozostałą część kosztów stałych powiększono wskaźnikiem inflacyjnym (5,0259%). Szczegółowy opis poszczególnych składowych mnożnika znajduje się w załączniku nr 5.

Poniższa tabela przedstawia poszczególne składowe kosztów stałych porady, obliczone jako średnia odcięta.

Tabela 30 Wyniki oszacowań kosztów świadczenia obejmującego poradę

Kategoria kosztu	Średnia na godzinę [PLN]
Koszty osobowe – lekarz	74,33
Infrastruktura	38,47

Źródło: opracowanie własne

Koszty zmienne

Do obliczenia kosztów zmiennych wykorzystano przebiegi referencyjne, zawierające listę procedur wraz z krotnością i częstością ich wykonywania w populacji pacjentów, której dotyczy dane świadczenie. Przebiegi referencyjne opracowane przez ekspertów klinicznych zostały przedstawione w załączniku nr 4. Koszty każdego z badań laboratoryjnych i obrazowych zostały obliczone jako średnia arytmetyczna na podstawie cenników komercyjnych z czterech szpitali oraz cenników wewnętrznych

z trzech szpitali realizujących Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne. Tak obliczone średnie ceny jednostkowe każdego z badań były mnożone przez krotność ich wykonywania i ważone podaną przez ekspertów częstością ich wykonywania w populacji. W poniższej tabeli zawarto listę szpitali, których cenniki przyjęto do obliczeń.

Tabela 31 Lista szpitali, których cenniki przyjęto do oszacowania kosztów zmiennych

Szpital	Cennik
Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku	komercyjny
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 w Lublinie	komercyjny
Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie	komercyjny
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny Nr 1 we Wrocławiu	komercyjny
Instytut Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie	wewnętrzny
Szpital Uniwersytecki w Krakowie	wewnętrzny
Wojewódzkie Wielospecjalistyczne Centrum Onkologii i Traumatologii im. M. Kopernika w Łodzi	wewnętrzny

Źródło: opracowanie własne

W poniższej tabeli przedstawiono zestawienie parametrów i założeń przyjętych do analizy oraz źródła informacji.

Tabela 32 Zestawienie parametrów analizy kosztów

Parametr	Wartość parametru	Źródło	Uzasadnienie
czas pracy poradni	50 godz./tydz.	optymalny czas pracy poradni	W wariancie rekomendowanym założono czas pracy poradni na poziomie 50 godz/tydz. (od poniedziałku do piątku w godzinach 8:00 do 18:00) jako efektywne wykorzystanie zasobów.
stawka wynagrodzenia lekarza	74,33 zł/godz.	dane F-K z poradni i oddziałów hematologicznych za 2017 r.	W wariancie rekomendowanym przyjęto, że lekarze z oddziałów udzielają świadczeń również w poradniach, dlatego stawkę wynagrodzenia obliczono z danych F-K poradni i oddziałów.

Źródło: opracowanie własne

W poniższej tabeli przedstawiono podsumowanie analizy kosztów.

Tabela 33 Podsumowanie analizy kosztów w podziale na koszty stałe i koszty zmienne porady z uwzględnieniem mnożnika

Świadczenie jednostkowe	Średni czas porady [godz]*	Koszty stałe [PLN]		Koszty zmienne [PLN]		Wynik analizy kosztów [PLN]
		Infrastruktura	Personel	Badania laboratoryjne	Badania obrazowe	
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I	1	38,47 6%	74,33 12%	502,01 82%	0,00 0%	**614,81** **100%**
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II	0,5	19,24 6%	37,16 12%	254,37 82%	0,00 0%	**310,76** **100%**
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III	0,5	19,24 8%	37,16 15%	185,97 77%	0,00 0%	**242,37** **100%**
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I	1	38,47 4%	74,33 8%	768,57 87%	0,00 0%	**881,37** **100%**
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II	0,5	19,24 5%	37,16 10%	326,12 85%	0,00 0%	**382,52** **100%**

Świadczenie jednostkowe	Średni czas porady [godz]*	Koszty stałe [PLN]		Koszty zmienne [PLN]		Wynik analizy kosztów [PLN]
		Infrastruktura	Personel	Badania laboratoryjne	Badania obrazowe	
Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	1	38,47 13%	74,33 24%	191,57 63%	0,00 0%	**304,37** **100%**
Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	1,5	57,71 6%	111,49 11%	458,21 46%	379,51 38%	**1006,92** **100%**

** – na podstawie przebiegów eksperckich*
Źródło: opracowanie własne

W przypadku świadczeń: *Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia, Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia* zgodnie z ustaleniami z Centralą NFZ wysokokosztowe badania obrazowe (TK, RM) nie zostały uwzględnione w wycenie poszczególnych produktów związanych z oceną stanu zdrowia. Proponuje się, by znalazły się one w katalogu świadczeń do sumowania, co oznacza, że realizacja tych badań będzie zapewniona przez świadczeniodawcę i rozliczona przez NFZ w sposób odrębny.

Ograniczenia

Kalkulacja kosztów przedmiotowych świadczeń oparta jest w dużej mierze na cennikach komercyjnych, których metodyka wyceny nie jest znana Agencji (sposób wyceny, poziom marży). Ponadto rozbieżność cenowa w cennikach wewnętrznych szpitali w przypadku części procedur pomiędzy ośrodkami jest znaczna i niemożliwa do wyjaśnienia przez ekspertów.

Średnie koszty osobowe lekarza zostały obliczone na podstawie danych finansowo-księgowych zarówno z poradni, jak i z oddziałów hematologicznych, podczas gdy koszt infrastruktury obliczony został jedynie na podstawie informacji kosztowych dotyczących poradni hematologicznych.

Do obliczenia kosztów zarówno stałych, jak i zmiennych, przyjęto jedynie dane pozyskane z ośrodków wymienionych w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023, jako ośrodków które docelowo będą realizować przedmiotowe świadczenia. W wycenie nie uwzględniono posiadanych przez AOTMiT danych kosztowych z ośrodków nie realizujących Programu, oraz danych z cenników laboratoriów świadczących usługi komercyjnie.

3.3.Analiza wrażliwości

W celu zbadania wpływu niepewnych parametrów na wynik analizy kosztów świadczenia, została przeprowadzona deterministyczna jednokierunkowa analiza wrażliwości. Zestawienie badanych parametrów przedstawia poniższa tabela.

W scenariuszu A1 do obliczeń kosztów infrastruktury przyjęto rzeczywisty uśredniony czas pracy poradni hematologicznych, których dane finansowo-księgowe za 2017 rok zostały wykorzystane do obliczeń. W scenariuszu B1 do obliczeń kosztu lekarza przyjęto średnią odciętą z poradni hematologicznych z bazy F-K za 2017 r.

Tabela 34 Zestawienie parametrów analizy kosztów w ramach analizy wrażliwości

Scenariusz	Parametr	Wartość parametru	Źródło	Uzasadnienie
A1	czas pracy poradni	33,75 godz/tydz	dane FK z poradni hematologicznych za 2017 r.	Do obliczeń kosztów infrastruktury przyjęto dane rzeczywiste z poradni hematologicznych.
B1	koszt osobowy lekarza	67,78 zł/godz	dane FK z poradni hematologicznych za 2017 r.	koszt osobowy lekarza został obliczony na podstawie danych z samych poradni hematologicznych.

Źródło: opracowanie własne

Poniżej znajduje się zestawienie wyników analizy kosztów w opisanych powyżej scenariuszach analizy wrażliwości.

Tabela 35 Wyniki analizy wrażliwości

Świadczenie jednostkowe	Scenariusz	Wynik analizy wrażliwości [PLN]	Różnica względem wyniku dla analizy podstawowej
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I	A1	632	3%
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II	A1	320	3%
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III	A1	251	4%
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I	A1	899	2%
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II	A1	391	2%
Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	A1	322	6%
Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	A1	1 033	3%
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I	B1	608	-1%
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II	B1	307	-1%
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III	B1	239	-1%
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I	B1	875	-1%
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II	B1	379	-1%
Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	B1	298	-2%
Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	B1	997	-1%

Źródło: opracowanie własne

Zastosowanie do obliczeń rzeczywistego czasu pracy poradni hematologicznych, które przekazały AOTMiT dane finansowo-księgowe, powoduje wzrost wyceny wszystkich taryfikowanych produktów: *Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I i II* o 3%, *Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III* o 4%, *Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I i II* o 2%, *Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia* o 6%, natomiast *Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia* o 3%.

Zastosowanie do obliczeń kosztu osobowego lekarza, pochodzącego jedynie z poradni hematologicznych, powoduje spadek wyceny wszystkich taryfikowanych produktów: *Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa i rozszerzona* (wszystkie etapy) o 1%, *Skazy krwotoczne*

– *podstawowa ocena stanu zdrowia* o 2%, natomiast *Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia* o 1%.

3.4.Projekt taryfy

Jako projekt taryf dla nowych świadczeń dotyczących diagnostyki skaz krwotocznych i oceny stanu zdrowia proponuje się przyjęcie wyników analizy kosztów w wariancie podstawowym. Projekty taryf punktowo oraz kwotowo zostały przedstawione w poniższej tabeli.

Tabela 36 Projekty taryf

Nazwa świadczenia	Aktualna wycena		Średnia wartość NFZ	Projekt taryfy		Różnica w stosunku do aktualnej wyceny (%)
	pkt	PLN*		pkt	PLN*	
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I	nd.	nd.	nd.	615	615	nd.
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II	nd.	nd.	nd.	311	311	nd.
Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III	nd.	nd.	nd.	242	242	nd.
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I	nd.	nd.	nd.	881	881	nd.
Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II	nd.	nd.	nd.	383	383	nd.
Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia	nd.	nd.	nd.	304	304	nd.
Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia	nd.	nd.	nd.	1007	1007	nd.

** dla wartości 1 pkt = 1 zł*
Źródło: opracowanie własne

Z uwagi na fakt, że przedmiotowe świadczenia będą nowymi produktami rozliczeniowymi, podczas spotkania z przedstawicielami centrali NFZ, MZ i Konsultantem Krajowym ds. hematologii oraz ekspertami klinicznymi ustalono:

1. podstawowa ocena stanu zdrowia przez pierwszy rok nie będzie rozliczana ryczałtem tylko za każde udzielone świadczenie (ang. *fee for service*);
2. wysokokosztowe badania obrazowe (TK, RM) znajdą się w katalogu świadczeń do sumowania, co oznacza, że nie zostały uwzględnione w wycenie poszczególnych produktów związanych z oceną stanu zdrowia, natomiast realizacja tych badań będzie zapewniona przez świadczeniodawcę i rozliczona przez NFZ w sposób odrębny;
3. propozycję doszczegółowienia zakresu świadczeń gwarantowanych oraz warunków ich realizacji, stanowiącą załącznik nr 6.

4. Analiza wpływu na system opieki zdrowotnej

4.1. Analiza wpływu na budżet płatnika publicznego

Celem analizy wpływu na budżet jest ocena konsekwencji finansowych podjęcia decyzji o wprowadzeniu w życie nowych produktów rozliczeniowych dedykowanych diagnostyce skaz krwotocznych oraz ocenie stanu zdrowia. W ramach niniejszej analizy porównano nakłady finansowe z perspektywy płatnika publicznego ponoszone na realizację obecnie istniejących świadczeń w ramach obowiązującej wyceny oraz zmiany wynikające z zastosowania proponowanej taryfy dla przedmiotowych produktów.

Analiza wpływu na budżet została przeprowadzona z wykorzystaniem danych Narodowego Funduszu Zdrowia o liczbie produktów jednostkowych oraz wydatkach płatnika na świadczenia w AOS i leczeniu szpitalnym zrealizowane w roku 2018 w zakresach świadczeń z hematologii oraz hematologii i onkologii dziecięcej, a także w oparciu o predykcje ekspertów dotyczących liczby realizowanych nowotworzonych produktów dedykowanych diagnostyce skaz krwotocznych oraz ocenie stanu zdrowia w skali roku. Analiza zakłada, że w pierwszym roku funkcjonowania nowych świadczeń liczba porad w AOS udzielanych pacjentom z hemofilią lub pokrewną skazą krwotoczną, za pomocą których do tej pory rozliczano świadczenia dotyczące diagnostyki skaz krwotocznych i oceny stanu zdrowia, zostanie zmniejszona o 10% a nowe świadczenia będą realizowane w 50% w stosunku do założeń podanych przez ekspertów. Natomiast w przypadku świadczeń szpitalnych liczba hospitalizacji zostanie zmniejszona o 50% w grupach S05 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni, S06 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia i S07 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony <2 dni z rozpoznaniem skazy krwotocznej oraz grup S13 Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia >1 dnia, S14 Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia, S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni , S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni.

W drugim roku natomiast liczba porad w dotychczasowym kształcie AOS zostanie zmniejszona o 50%, natomiast nowe świadczenia będą realizowane w 100% w zaproponowanej wersji przez ekspertów. W przypadku świadczeń szpitalnych liczba hospitalizacji zostanie zmniejszona o 80% w grupach S05, S06 i S07 z rozpoznaniem skazy krwotocznej oraz grup S13, S14, S15, S16. Szczegółowe założenia przedstawia tabela poniżej.

Tabela 37 Założenia do analizy wpływu na budżet płatnika, liczba i udział procentowy świadczeń w skali roku

Założenia do BIA	Stary scenariusz		Nowy scenariusz		
	AOS	SZP	Stare produkty AOS	Nowe produkty AOS	SZP
Rok 0	8 160 (100%)	919 (100%)	8 160 (100%)	0 (0%)	919 (100%)
Rok 1	8 160 (100%)	919 (100%)	7 344 (90%)	11 450 (50%)	460 (50%)
Rok 2	8 160 (100%)	919 (100%)	4 080 (50%)	22 900 (100%)	184 (20%)

Źródło: opracowanie własne

Poniższa tabela zawiera szczegółowe informacje dotyczące wpływu na budżet płatnika dla zaproponowanego scenariusza.

Tabela 38 Analiza wpływu na budżet płatnika

Założenia do BIA	Stary scenariusz		Nowy scenariusz			Koszty inkrementalne [PLN/rok]
	AOS	SZP	sAOS	nAOS	SZP	
Rok 0	506 415	837 716	506 415	0	837 716	0
Rok 1	506 415	837 716	455 774	6 038 000	418 858	**+5 568 501**
Rok 2	506 415	837 716	253 208	12 076 000	167 543	**+11 152 620**

Źródło: opracowanie własne

Wprowadzenie w życie proponowanych taryf świadczeń będzie wiązało się z dodatkowymi wydatkami po stronie płatnika publicznego w pierwszym roku funkcjonowania nowych produktów w wysokości 5,57 mln zł, co odpowiada 414% zwiększeniu ponoszonych kosztów w obszarze analizowanych świadczeń w stosunku do 2018 r. W drugim roku natomiast wzrost wydatków płatnika wyniesie 11,15 mln PLN, co odpowiada 830% wzrostowi w stosunku do roku 2018.

Tabela 39 Analiza wpływu na budżet płatnika dla wariantów analizy wrażliwości

Scenariusz	Wynik analizy [PLN]		Różnica względem wyniku dla analizy podstawowej	
	Rok 1	Rok 2	Rok 1	Rok 2
A1	5 741 951	11 499 520	+3%	+3%
B1	5 499 051	11 013 720	-1%	-1%

Źródło: opracowanie własne

Wprowadzenie jako taryf wyników jednokierunkowej analizy wrażliwości dla diagnostyki skaz krwotocznych oraz oceny stanu zdrowia opartych na scenariuszu A1 wiązałoby się z dodatkowymi wydatkami płatnika w stosunku do analizy podstawowej w wysokości 3%, natomiast przyjęcie scenariusza B1 skutkowałoby obniżeniem wydatków płatnika o 1%.

4.2.Analiza wpływu na organizację systemu opieki zdrowotnej

Wprowadzenie nowych produktów rozliczeniowych w ambulatoryjnej opiece specjalistycznej ma charakter porządkujący system i racjonalizujący rozliczenia świadczeniodawców z płatnikiem, a także powinno zmniejszyć liczbę niezasadnych hospitalizacji wynikających z braku odpowiednich produktów rozliczeniowych w AOS. Dodatkowo, z uwagi na podnoszone przez środowisko i pacjentów kwestie niedostatecznej wyceny dotychczas istniejących produktów rozliczeniowych, oczekiwać należy, że rozszerzenie zakresu dedykowanych świadczeń i adekwatna ich wycena mogą stanowić bodziec do leczenia hemofilii i innych pokrewnych skaz krwotocznych w ośrodkach, które do tej pory zajmowały się leczeniem tego typu pacjentami w sposób doraźny, co jednocześnie pozwoli na zapewnienie kompleksowego leczenia pacjentom na poziomie poszczególnych województw.

Wydzielenie nowych produktów rozliczeniowych, pomimo ich korzystnej wyceny, nie niesie ryzyka nieuprawnionego rozliczania udzielonych świadczeń ze względu na małą populację pacjentów. Ryzyko nadużyć jest zatem niewielkie.

Adekwatna wycena świadczeń pozwoli na przeprowadzanie pełnej diagnostyki, która nie zawsze była wykonywana ze względu na znaczne finansowe obciążenie świadczeniodawców. Umożliwi też kompleksowe leczenie pacjentów, co powinno przełożyć się na skuteczność terapii. Dzięki wprowadzeniu świadczeń dotyczących kompleksowej oceny stanu zdrowia, które mają na celu wczesne rozpoznanie oraz ustalenie optymalnego leczenia chorób związanych z procesem starzenia się

oraz schorzeń wynikających z samej skazy krwotocznej, koszty społeczne w postaci świadczeń z systemu zabezpieczenia społecznego powinny ulec zmniejszeniu.

5. Najważniejsze informacje i wnioski

Celem niniejszego raportu jest dokumentacja procesu przygotowania projektu taryfy świadczenia gwarantowanego opieki zdrowotnej: obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, w oparciu o przyjętą metodykę taryfikacji świadczeń.

Przyczyny skaz krwotocznych podobnie jak ich przebieg kliniczny są zróżnicowane. Mogą one wynikać z nieprawidłowości naczyń krwionośnych (skazy naczyniowe), zaburzeń płytek krwi (skazy płytkowe) lub niedoborów osoczowych czynników krzepnięcia (skazy osoczowe). Z uwagi na etiologię wyróżnia się skazy wrodzone i nabyte.

Spośród wrodzonych skaz krwotocznych najczęściej występują:

- choroba von Willebranda – zaburzenia czynnika von Willebranda (ok. 0,6-1,3% populacji),
- hemofilia A – niedobór czynnika krzepnięcia VIII (ok 1:5000 urodzonych chłopców),
- hemofilia B – niedobór czynnika krzepnięcia IX (ok 1:30 000 urodzonych chłopców).

Niedobory pozostałych czynników krzepnięcia (fibrynogenu, II, V, VII, IX, X, XI, XII, XIII), podobnie jak ciężkie defekty płytek krwi spotyka się bardzo rzadko.

W Polsce szacuje się, że liczba chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne wyniosła w roku 2015 ok. 3 000 pacjentów. Ze względu na dużą częstość krwawień ta grupa chorych cechuje się koniecznością częstych porad lekarskich (i hospitalizacji). Z uwagi na ciężki przebieg kliniczny (samoistne, powtarzające się wylewy do stawów, tkanek miękkich, narządów wewnętrznych) najwięcej problemów zdrowotnych występuje wśród chorych na hemofilię A i B.

Łagodne skazy krwotoczne przebiegają zazwyczaj skąpoobjawowo i najczęściej nie powodują odchyleń w przesiewowych badaniach układu hemostazy (PT, APTT, TT, fibrynogen, czas okluzji w aparacie PFA-100). W takich przypadkach konieczne jest, czasem wielokrotne, wykonywanie badań specjalistycznych.

Świadczeniodawcy i eksperci sygnalizują znaczne koszty zabezpieczenia personelu oraz specjalistycznych badań i rehabilitacji, których nie rekompensuje obecna wycena.

Zgodnie z warunkami określonymi w Rozporządzeniu do realizacji świadczenia porada specjalistyczna – hematologia lub porada specjalistyczna – hematologia i onkologia dziecięca wymagany jest personel lekarski w postaci lekarza specjalisty lub lekarza w trakcie specjalizacji. W ostatnich latach systematycznie wzrastała liczba lekarzy ze specjalizacją z dziedziny hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej (zarejestrowanych w okręgowych rejestrach lekarzy (NIL) i w 2016 r. wyniosła odpowiednio 449 i 184 lekarzy.

Według danych CSIOZ, w Polsce zarejestrowanych jest 580 poradni hematologicznych oraz poradni onkologii i hematologii dziecięcej. Największa liczba tych poradni występuje w województwach mazowieckim i śląskim, najmniejsza natomiast w świętokrzyskim, kujawsko-pomorskim i warmińsko-mazurskim. W pięciu województwach (dolnośląskie, opolskie, podkarpackie, pomorskie i zachodniopomorskie) nie ma żadnej poradni onkologii i hematologii dziecięcej.

Z analizy popytu i podaży wynika, że największym problemem jest długi czas oczekiwania na przyjęcie do lekarza. W poradniach hematologicznych wynosi on 132 dni.

Odnalezione informacje dotyczące finansowania leczenia hemofilii w innych krajach nie pozwalają na bezpośrednie porównanie z rozwiązaniami polskimi. W kilku analizowanych krajach funkcjonują, podobnie jak w Polsce, programy wydawania czynników krzepnięcia.

Odszukane cenniki komercyjne badań laboratoryjnych stosowanych w diagnostyce hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych pokrywały się z danymi otrzymanymi od świadczeniodawców. Znaleziono również jedną komercyjną wycenę samej konsultacji hematologicznej (której koszt był równy 120 zł).

Do wyliczenia kosztów dla nowych, zaproponowanych przez Agencję produktów dedykowanych pacjentom z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi posłużyły dane przekazane przez świadczeniodawców oraz informacje uzyskane od ekspertów klinicznych w formie tzw. „przebiegów referencyjnych", czyli określenia średniego czasu porady oraz rodzaju i średniej liczby wykonywanych procedur w leczeniu pacjentów z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi.

Analiza danych przeprowadzona w trakcie prac wykazała zróżnicowanie kosztów leczenia chorych w ramach przedstawionych przez ekspertów produktów rozliczeniowych. W związku z powyższym proponuje się stworzenie nowych produktów związanych z leczeniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I
- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II
- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III
- Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I
- Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II
- Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia
- Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia

Na podstawie przebiegów referencyjnych oraz analizy kosztów zaproponowano następujące taryfy punktowe dla przedmiotowych produktów rozliczeniowych:

- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap I – **615,**
- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap II – **311,**
- Skazy krwotoczne – diagnostyka podstawowa, etap III – **242,**
- Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap I – **881**,
- Skazy krwotoczne – diagnostyka rozszerzona, etap II – **383,**
- Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia – **304,**
- Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia – **1 007.**

W przypadku świadczeń: *Skazy krwotoczne – podstawowa ocena stanu zdrowia, Skazy krwotoczne – rozszerzona ocena stanu zdrowia* zgodnie z ustaleniami z Centralą NFZ wysokokosztowe badania obrazowe (TK, RM) nie zostały uwzględnione w wycenie poszczególnych produktów związanych z oceną stanu zdrowia. Proponuje się, by znalazły się one w katalogu świadczeń do sumowania, co oznacza, że realizacja tych badań będzie zapewniona przez świadczeniodawcę i rozliczona przez NFZ w sposób odrębny.

Należy mieć na uwadze fakt, że kształt nowych produktów rozliczeniowych dedykowanych leczeniu hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych został określony przez środowisko eksperckie w postaci tzw. „przebiegów referencyjnych", a ich wpływ na system opieki zdrowotnej będzie mógł zostać zweryfikowany dopiero po wejściu w życie zaproponowanych produktów.

Do obliczenia kosztów stałych wykorzystano dane będące w posiadaniu Agencji, pozyskane w trakcie poprzednich postępowań w celu ustalenia taryfy świadczeń. Pozyskane dane finansowo-księgowe,

dotyczące kosztów funkcjonowania poradni hematologicznych, pochodzą od 9 (33%) świadczeniodawców, natomiast dane wykorzystane do obliczenia stawki wynagrodzenia lekarza pochodzą od 14 świadczeniodawców wymienionych w Narodowym Programie Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2019-2023.

Do obliczenia kosztów zmiennych wykorzystano dane dotyczące kosztów procedur laboratoryjnych i obrazowych, które zostały obliczone jako średnia arytmetyczna na podstawie cenników komercyjnych z czterech szpitali oraz cenników wewnętrznych (niekomercyjnych) z trzech szpitali realizujących Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne.

Analiza wpływu na budżet została przeprowadzona z wykorzystaniem danych Narodowego Funduszu Zdrowia o liczbie produktów jednostkowych oraz wydatkach płatnika na świadczenia w AOS i leczeniu szpitalnym zrealizowane w roku 2018 w zakresach świadczeń z hematologii oraz hematologii i onkologii dziecięcej, a także w oparciu o predykcje ekspertów dotyczących liczby realizowanych nowotworzonych produktów dedykowanych diagnostyce skaz krwotocznych oraz ocenie stanu zdrowia w skali roku. Analiza zakłada, że w pierwszym roku funkcjonowania nowych świadczeń liczba porad w AOS udzielanych pacjentom z hemofilią lub pokrewną skazą krwotoczną, za pomocą których do tej pory rozliczano świadczenia dotyczące diagnostyki skaz krwotocznych i oceny stanu zdrowia, zostanie zmniejszona o 10% a nowe świadczenia będą realizowane w 50% w stosunku do założeń podanych przez ekspertów. Natomiast w przypadku świadczeń szpitalnych liczba hospitalizacji zostanie zmniejszona o 50% w grupach S05 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni, S06 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia i S07 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony < 2 dni z rozpoznaniem skazy krwotocznej oraz grup S13 Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia >1 dnia, S14 Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia, S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni , S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni.

W drugim roku natomiast liczba porad w dotychczasowym kształcie AOS zostanie zmniejszona o 50%, natomiast nowe świadczenia będą realizowane w 100% w zaproponowanej wersji przez ekspertów. W przypadku świadczeń szpitalnych liczba hospitalizacji zostanie zmniejszona o 80% w grupach S05, S06 i S07 z rozpoznaniem skazy krwotocznej oraz grup S13, S14, S15, S16.

Wprowadzenie w życie proponowanych taryf świadczeń będzie wiązało się z dodatkowymi wydatkami po stronie płatnika publicznego w pierwszym roku funkcjonowania nowych produktów w wysokości 5,57 mln zł, co odpowiada 414% zwiększeniu ponoszonych kosztów w obszarze analizowanych świadczeń w stosunku do 2018 r. W drugim roku natomiast wzrost wydatków płatnika wyniesie 11,15 mln PLN, co odpowiada 830% wzrostowi w stosunku do roku 2018.

Do największych ograniczeń analizy wpływu na budżet należy przyjęcie liczebności dla nowotworzonych produktów podane przez ekspertów klinicznych, z którymi współpracowała Agencja.

Wydzielenie nowych produktów rozliczeniowych, pomimo ich korzystnej wyceny, nie niesie ryzyka nieuprawnionego rozliczenia leczonych pacjentów. Ryzyko nadużyć jest zatem niewielkie.

Adekwatna wycena świadczeń pozwoli na przeprowadzanie pełnej diagnostyki, która nie zawsze była wykonywana ze względu na znaczne finansowe obciążenie świadczeniodawców. Umożliwi też kompleksowe leczenie pacjentów, co powinno przełożyć się na skuteczność terapii. Dzięki wprowadzeniu świadczeń dotyczących kompleksowej oceny stanu zdrowia, które mają na celu wczesne rozpoznanie oraz ustalenie optymalnego leczenia schorzeń wynikających z samej skazy

krwotocznej, koszty społeczne w postaci świadczeń z systemu zabezpieczenia społecznego powinny ulec zmniejszeniu.

Ze względu na fakt, iż nie wszystkie badania laboratoryjne, które są wykonywane u pacjentów z hemofilią i pozostałymi skazami krwotocznymi posiadają kody w klasyfikacji ICD-9, istnieje potrzeba uzupełnienia klasyfikacji przez płatnika.

Proponuje się również, dla zagwarantowania odpowiedniej jakości udzielanych świadczeń, przeprowadzić równoległy proces wyodrębnienia warunków realizacji przedmiotowych świadczeń w rozporządzeniu koszykowym. Propozycje zapisów, które powinny się znaleźć w rozporządzeniu koszykowym, przygotowano wspólnie z ekspertami klinicznymi i skonsultowano w trybie roboczym z Centralą NFZ.

6. Bibliografia

Błaszczyński 1994	*Błaszczyński, A. (1994). Słownik pojęć ekonomicznych Glossary of Economic Terms. Szczecin: Znicz.*
Chojnowski 2008	*Chojnowski, K. (2008). Zaburzenia krzepnięcia krwi. W A. Dmoszyńska i T. Robak (Redaktorzy), Podstawy hematologii (wyd. II, strony 409-436). Lublin: Czelej*
MAHTA 2018	*MAHTA Sp. z o. o. BAROMETR WHC Raport na temat zmian w dostępności do gwarantowanych świadczeń zdrowotnych w Polsce nr 18/27/06/2018. Pobrano z lokalizacji http://www.korektorzdrowia.pl/wp-content/uploads/barometrwhc_raport_062018.pdf (ostatni dostęp: 17.10.2018)*
Medycyna Praktyczna – Interna 2017	*Pobrano z lokalizacji Medycyna Praktyczna: http://www.mp.pl/interna/chapter/B16.II.15.20.*
MZ 2018	*Ministerstwo Zdrowia. Program polityki zdrowotnej Ministra Zdrowia. Narodowy Program Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne. Lata 2019 – 2023. Warszawa, 2018 r.*
Windyga, J 2016	*Windyga, J., Chojnowski, K., Klukowska, A., Łętowska, M., Mital, A., Musiał, J., . . . Zawilska, K. (2016). Część I: Wytyczne postępowania w hemofilii A i B niepowikłanej inhibitorem czynnika VIII i IX (wydanie zaktualizowane). Acta Haematologica Polonica, 47, strony 86-114.*
World Federation of Hemophilia 2014	*World Federation of Hemophilia. (2014). Wytyczne leczenia hemofilii. Warszawa: Polskie Stowarzyszenie Chorych na Hemoilię.*
Zawilska i Krupa, 2016	*Zawilska, K. i Krupa, A. (2016). Systemy zarządzania i gospodarowania czynnikami krzepnięcia w Polsce i Europie. Gdańsk.*
Zawilska 2017	*Zawilska, K., Windyga, J., Łętowska, M., Zawilski, J. i Ładny, J. R. (2017). Pomoc doraźna w nagłych zagrożeniach zdrowotnych wynikających z zaburzeń krzepnięcia krwi u chorych na hemofilię. Na Ratunek(1), strony 27-36.*

7. Spis tabel i rysunków

Spis tabel

Tabela 1 Klasyfikacja hemofilii A i B 6
Tabela 2 Definicje protokołów podawania czynnika krzepnięcia 7
Tabela 3 Schemat leczenia ratunkowego chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną 9
Tabela 4 Wykaz świadczeń gwarantowanych w przypadku porad specjalistycznych oraz warunki ich realizacji 13
Tabela 5 Ambulatoryjne grupy świadczeń specjalistycznych 14
Tabela 6 Lista realizatorów Programu w zakresie interwencji „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach" dla dorosłych* 16
Tabela 7 Lista realizatorów Programu w zakresie interwencji „powołanie i funkcjonowanie ośrodków leczenia hemofilii i pokrewne skazy krwotoczne i objęcie pacjentów kompleksową opieką w tych ośrodkach" dla dzieci* 17
Tabela 8 Łączna liczba chorych, którzy w 2017 roku przynajmniej raz pobrali koncentrat czynnika krzepnięcia lub desmopresynę w ramach „Narodowego Programu Leczenia Chorych na Hemofilię i Pokrewne Skazy Krwotoczne na lata 2012-2018". 19
Tabela 9 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do poradni – przypadki stabilne 20
Tabela 10 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do poradni – przypadki pilne (opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne) 21
Tabela 11 Liczba poradni hematologicznych oraz poradni onkologii i hematologii dziecięcej w podziale na województwa 22
Tabela 12 Liczba świadczeń gwarantowanych udzielanych na podstawie rozpoznań charakterystycznych dla hemofilii bądź pokrewnych skaz krwotocznych w ramach ambulatoryjnej opieki specjalistycznej 23
Tabela 13 Liczba porad udzielaych w poradniach onkologii i hematologii i poradniach hematologicznych 24
Tabela 14 Liczba porad i liczba pacjentów w podziale na ambulatoryjne grupy świadczeń specjalistycznych 25
Tabela 15 Polska – metryczka 26
Tabela 16 Węgry – metryczka 27
Tabela 17 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych na Węgrzech 29
Tabela 18 Słowenia – metryczka 29
Tabela 19 Szwajcaria – metryczka 30
Tabela 20 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Szwajcarii 30
Tabela 21 Anglia – metryczka 31
Tabela 22 Taryfy świadczeń hematologicznych 2018/2019 w opiece ambulatoryjnej w Anglii 31
Tabela 23 Zestawienie wycen świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w innych krajach 32
Tabela 24 Ceny komercyjne w Polsce dla świadczeń z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych 32
Tabela 25 Świadczeniodawcy realizujący świadczenia z zakresu hemofilii w ramach AOS 34
Tabela 26 Uwagi do świadczenia pn. hemofilia i pokrewne skazy krwotoczne 35
Tabela 27 Wielkość pozyskanej próby danych 37
Tabela 28 Produkty rozliczeniowe dedykowane hemofilii i pokrewnym skazom krwotocznym 37
Tabela 29 Czas trwania porady w podziale na poszczególne etapy świadczeń 41
Tabela 30 Wyniki oszacowań kosztów świadczenia obejmującego poradę 41
Tabela 31 Lista szpitali, których cenniki przyjęto do oszacowania kosztów zmiennych 42
Tabela 32 Zestawienie parametrów analizy kosztów 42
Tabela 33 Podsumowanie analizy kosztów w podziale na koszty stałe i koszty zmienne porady z uwzględnieniem mnożnika 42
Tabela 34 Zestawienie parametrów analizy kosztów w ramach analizy wrażliwości 44
Tabela 35 Wyniki analizy wrażliwości 44
Tabela 36 Projekty taryf 45
Tabela 37 Założenia do analizy wpływu na budżet płatnika, liczba i udział procentowy świadczeń w skali roku 46
Tabela 38 Analiza wpływu na budżet płatnika 47
Tabela 39 Analiza wpływu na budżet płatnika dla wariantów analizy wrażliwości 47

Spis wykresów

Wykres 1. Liczba lekarzy wg dziedziny specjalizacji zarejestrowanych w okręgowych rejestrach lekarzy. 22

Spis rysunków

Rysunek 1. Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na wrodzone zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, według miejsca zamieszkania pacjenta, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych. 19
Rysunek 2 Wskaźnik chorobowości rejestrowanej na nabyte zaburzenia krzepnięcia i skazy krwotoczne na 100 tys. osób w Polsce w 2014 roku, według miejsca zamieszkania pacjenta, zgodnie z mapami potrzeb zdrowotnych. 19

8. Załączniki

Załącznik 1. Cenniki komercyjne badań z zakresu diagnostyki laboratoryjnej

Załącznik 2. Charakterystyka produktów rozliczeniowych

Załącznik 3. Klasyfikacja ICD-9

Załącznik 4. Referencyjne przebiegi świadczeń

Załącznik 5. Mnożnik zmian wielkości kosztów

Załącznik 6. Propozycja zapisów dotyczących zakresu świadczeń gwarantowanych oraz wymogów realizacji świadczeń związanych z leczeniem chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne (do Rozporządzenia Ministra Zdrowia w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu ambulatoryjnej opieki specjalistycznej)