



# **Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji**

**Wydział Taryfikacji**

## **Świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych**

**Raport w sprawie ustalenia taryfy świadczeń**

**nr WT.541.45.2016**

**data ukończenia 26.05.2017**

## Objaśnienia skrótów

<b>Agencja/AOTMiT</b>	Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji
<b>APTT</b>	czas częściowej tromboplastyny po aktywacji (ang. <i>activated partial thromboplastin time</i> )
<b>bd.</b>	brak danych
<b>CC</b>	powikłania lub choroby współistniejące (ang. <i>complication or comorbidity</i> )
<b>CPL</b>	względne poziomy cen (ang. <i>comparative price levels</i> )
<b>DDAVP</b>	dezamino-8-D-arginino-wazopresyna (ang. <i>desamino -8-D-argnine vasopressin</i> )
<b>DRG</b>	jednorodne grupy pacjentów (ang. <i>diagnosis-related group</i> )
<b>FFP</b>	świeżo mrożone osocze (ang. <i>fresh frozen plasma</i> )
<b>HBC</b>	<i>Homogén betegségszoportok</i>
<b>HZZO</b>	<i>Hrvatski zavod za zdravstveno osiguranje</i>
<b>ICD-9 PL</b>	międzynarodowa klasyfikacja procedur medycznych – wersja polska (ang. <i>International Classification System for Surgical, Diagnostic and Therapeutic Procedures</i> )
<b>ICD-10</b>	międzynarodowa statystyczna klasyfikacja chorób i problemów zdrowotnych (ang. <i>International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems</i> )
<b>JGP</b>	jednorodne grupy pacjentów
<b>KKP</b>	koncentrat krwinek płytkowych
<b>Metodyka</b>	proces gromadzenia oraz przetwarzania danych niezbędnych do realizacji zadań związanych z ustaleniem taryfy świadczeń, jak również rodzaj i zakres gromadzonych informacji, opisany w dokumencie porządkowanym przez Agencję
<b>MZ</b>	Ministerstwo Zdrowia
<b>nd.</b>	nie dotyczy
<b>NFZ/Płatnik</b>	Narodowy Fundusz Zdrowia
<b>OECD</b>	Organizacja Współpracy Gospodarczej i Rozwoju (ang. <i>Organization for Economic Co-operation and Development</i> )
<b>PCC</b>	koncentrat czynników zespołu protrombiny (ang. – <i>prothrombin complex concnetrate</i> )
<b>PFA-100</b>	analyzer PFA-100 (ang. <i>PFA-100 – platelet function analyser</i> )
<b>PKB</b>	Produkt Krajowy Brutto
<b>PL</b>	produkt leczniczy
<b>PPP</b>	parytet siły nabywczej (ang. <i>purchasing power parity</i> )
<b>PT</b>	czas protrombinowy (ang. <i>PT prothrombin time</i> )
<b>RCKiK</b>	Regionalne Centrum Krwiodawstwa i Krwiolecznictwa
<b>TEM</b>	tromboelastometria (ang. – <i>thromboelastometry</i> )
<b>TGA</b>	test generacji trombiny (ang. <i>thrombin generation assay</i> )
<b>TT</b>	czas trombinowy (ang. <i>trombin time</i> )
<b>Ustawa o świadczeniach</b>	Ustawa z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2016 r., poz. 1793 z późn. zm.)
<b>VWD</b>	Choroba von Willebranda
<b>vWF</b>	czynnik von Willebranda
<b>WHO</b>	Światowa Organizacja Zdrowia (ang. <i>World Health Organization</i> )
<b>WM</b>	wyrób medyczny

## Spis treści

<b>1. Problem decyzyjny .....</b>	<b>5</b>
<b>2. Taryfikowane świadczenie.....</b>	<b>6</b>
2.1. Charakterystyka świadczenia .....	6
2.1.1. Problem zdrowotny .....	6
2.2. Aktualny stan finansowania w Polsce .....	15
2.3. Analiza popytu i podaży.....	20
2.3.1. Charakterystyka świadczeniodawców.....	20
2.3.2. Liczba realizowanych świadczeń .....	22
2.3.3. Liczba osób oczekujących oraz czas oczekiwania .....	25
2.3.4. Liczba i wykorzystanie łóżek.....	29
2.3.5. Liczba lekarzy.....	33
2.3.6. Główne jednostki chorobowe .....	33
2.3.7. Wiek pacjentów.....	35
2.3.8. Czas hospitalizacji.....	35
2.3.9. Tryb przyjęcia pacjenta.....	37
2.3.10. Liczba i wartość nadwykonań .....	38
2.3.11. Podsumowanie .....	38
2.4. Stan finansowania w innych krajach .....	38
2.4.1. Anglia .....	39
2.4.2. Australia.....	41
2.4.3. Chorwacja.....	41
2.4.4. Estonia .....	42
2.4.5. Grecja.....	43
2.4.6. Nowa Zelandia .....	44
2.4.7. Szkocja .....	44
2.4.8. Węgry .....	45
2.4.9. Podsumowanie .....	46
2.5. Cenniki komercyjne .....	47
2.5.1. Cenniki polskie.....	47
2.5.2. Cenniki zagraniczne .....	47
<b>3. Projekt taryfy.....</b>	<b>48</b>
3.1. Pozyskanie danych.....	48

3.2.	Propozycja produktów rozliczeniowych.....	49
3.3.	Analiza danych.....	52
3.4.	Projekt taryfy.....	58
<b>4.</b>	<b>Analiza wpływu na system opieki zdrowotnej .....</b>	<b>59</b>
4.1.	Analiza wpływu na budżet płatnika publicznego .....	59
4.2.	Analiza wpływu na organizację systemu opieki zdrowotnej .....	60
<b>5.</b>	<b>Najważniejsze informacje i wnioski.....</b>	<b>61</b>
<b>6.</b>	<b>Bibliografia .....</b>	<b>64</b>
<b>7.</b>	<b>Spis tabel i rysunków .....</b>	<b>65</b>
<b>8.</b>	<b>Załączniki.....</b>	<b>67</b>

## 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 18.07.2016, znak PZP.407.98.2016.TK (data wpływu do AOTMiT 19.07.2016), w związku z art. 31a ust. 1 ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2015 r. poz. 581, z późn. zm.), na podstawie punktu II Planu Taryfikacji na 2016 r., tj.: „Inne zadania w zakresie taryfikacji, szczególnie istotne dla bieżącego funkcjonowania systemu powszechnego ubezpieczenia zdrowotnego”, w sprawie ustalenia taryfy dla świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego, pn. *Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych*.

Przedmiotem raportu są:

---

świadczenia gwarantowane z zakresu leczenia szpitalnego, zgodnie z art. 15 Ustawy o świadczeniach, scharakteryzowane następującymi rozpoznaniem wg ICD-10:

*Dziedziczny niedobór czynnika VIII – D66*  
*Dziedziczny niedobór czynnika IX – D67*  
*Choroba von Willebranda – D68.0*  
*Dziedziczny niedobór czynnika XI – D68.1*  
*Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia – D68.2*  
*Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów – D68.3*  
*Nabyty niedobór czynników krzepnięcia – D68.4*  
*Jakościowe defekty płytek – D69.1*  
*Inne skazy niemałopłytkowe – D69.2*  
*Inne pierwotne małopłytkowości – D69.4*  
*Małopłytkowość, nie określona – D69.6*  
*Inne określone skazy krwotoczne – D69.8*  
*Skazy krwotoczne, nie określone – D69.9*

---

identyfikowane produktami rozliczeniowymi Narodowego Funduszu Zdrowia w rodzaju leczenia szpitalnego, określonymi w załączniku 1a do Zarządzenia Prezesa NFZ w sprawie określenia warunków zawierania i realizacji umów w rodzaju leczenia szpitalne:

*P19 Choroby krwi,*  
*S05 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni,*  
*S06 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia,*  
*S07 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony < 2 dni*

---

zwane dalej: świadczeniami gwarantowanymi obejmującymi leczenie hemofilii oraz pokrewnych skaz krwotocznych.

## 2. Taryfikowane świadczenie

### 2.1. Charakterystyka świadczenia

#### 2.1.1. Problem zdrowotny

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 dziedziczne).

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 osoczkowe, związane z brakiem osoczkowych czynników krzepnięcia;
- skazy złożone, w których dochodzi do zaburzenia więcej niż jednego mechanizmu hemostazy.

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

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

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 cz. 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 wieloosiwych – 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 Thromboplastin 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 cz. XII, prekalkreiny lub kininogenu wielkocząsteczkowego (krwawienia nie występują w tych zaburzeniach), niedobór cz. 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 okołoperacyjnym 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 (ASA) i niesteroidowych leków przeciwzapalnych (NLPZ) 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 cz. VIII i cz. IX wytwarzane z ludzkiego osocza (osoczipochodne czynniki krzepnięcia),
- koncentraty cz. VIII i cz. IX wytwarzane metodami inżynierii genetycznej (rekombinowane czynniki krzepnięcia),
- koncentraty cz. VIII i cz. 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 baczniejszą 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,
- pseudoguz hemofilowe

oraz te będące konsekwencją leczenia substytucyjnego:

- inhibitory cz. VIII i cz. 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 zapalenia błony maziowej oraz powtarzających się wylewów krwi do stawu: dochodzi do nieodwracalnego zniszczenia chrząstki 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, artrodezii oraz wszczępieniu endoprotezy stawowej.

Pseudoguz są wynikiem źle leczonych lub nieleczonych krwawień do tkanek miękkich znajdujących się w bezpośrednim sąsiedztwie kości (najczęściej 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 pseudoguzu intensyfikacja leczenia substytucyjnego może doprowadzić do zatrzymania jego progresji, o tyle w przypadku pseudoguzów 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 cz. 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: <ul style="list-style-type: none"> <li>„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;</li> <li>rejestr chorych w regionalnym RCKiK umożliwia zasięgnięcie informacji, jeśli pacjent nie ma przy sobie wyżej wymienionych dokumentów;</li> <li>informacji na temat danego chorego, którymi może dysponować lekarz dyżurny najbliższej Kliniki / Oddziału Hematologii;</li> <li>informacji uzyskanych od pacjenta lub jego opiekuna.</li> </ul>	
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)

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
	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/m<sup>2</sup> 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 postępowanie 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 rozpocząć 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) (Windyga i inni, 2008)

### Postępowanie w okresie okołoperacyjnym

Zabiegi operacyjne u chorych na hemofilię powinny być przeprowadzone w ośrodkach, które mają dostęp do odpowiednich koncentratów czynników krzepnięcia i posiadają odpowiednią bazę laboratoryjną. Leczenie chirurgiczne najlepiej wykonać na terenie centrum kompleksowego leczenia hemofilii lub w porozumieniu z nim, ze względu na konieczność posiadania doświadczenia w postępowaniu z pacjentami z hemofilią. Przed operacją należy zawsze przeprowadzić badanie w kierunku obecności inhibitora czynnika VIII lub czynnika IX. W dniu operacji koncentrat wstrzykuje się na ogół około 1-2 h przed zabiegiem, przy czym 30 minut po jego wstrzyknięciu należy pobrać od pacjenta próbkę krwi, w której oznacza się aktywność czynnika VIII lub czynnika IX w celu upewnienia się, że osiągnięty został poziom hemostatyczny (aktywność czynnika VIII  $\geq 80$  j.m./dl, aktywność czynnika IX  $\geq 60$  j.m./dl). W kolejnych dniach stosuje się intensywną substytucję niedoborowego czynnika krzepnięcia pod laboratoryjną kontrolą jego aktywności w osoczu pacjenta. (Zawilska, Windyga, Łętowska, Zawilski i Ładny, 2017)

Profilaktyka i leczenie krwawień w okresie okołoperacyjnym trwa od dnia zabiegu aż do zagojenia się rany (niekiedy dłużej). Przy braku powikłań hematologicznych i chirurgicznych, jeżeli pacjent jest w dobrym stanie klinicznym, może zostać wypisany ze szpitala równie szybko jak pacjent nieobciążony hemofilią i kontynuować przyjmowanie koncentratu czynnika krzepnięcia w warunkach domowych. (Sajdak, Jończyk i Zdziarska, 2010) (Zawilska, Windyga, Łętowska, Zawilski i Ładny, 2017)

### 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 śródwładzłowe często wykonywane są pod osłoną czynnika (20–40%), choć możliwe jest odstępianie 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 (~0,1% populacji) wrodzoną skazą krwotoczną, spowodowaną niedoborem lub zaburzeniem funkcji czynnika von Willebranda (vWF). 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 (wcześniejszej) 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 ristocetyny, 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, gammopatii monoklonalnych, 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*) (*Windyga, 2011*)

## 2.2. Aktualny stan finansowania w Polsce

### Rozporządzenie Ministra Zdrowia

Świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych określa *Rozporządzenie Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego (tekst jedn. Dz.U. z 2016 r., poz. 694 z późn. zm.)*. W załączniku nr 1 ujęte są kody rozpoznawcze (ICD-10) wskazujące na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne.

W załączniku nr 3 do ww. rozporządzenia określono warunki szczegółowe, jakie powinni spełniać świadczeniodawcy przy udzielaniu świadczeń gwarantowanych w trybie hospitalizacji i hospitalizacji planowej na oddziale: hematologii oraz onkologii i hematologii dziecięcej dla I i II poziomu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. Powyższe wymogi zaczną obowiązywać od 30 czerwca 2017 r. (Rozporządzenie zmieniające rozporządzenie w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego z dnia 28 czerwca 2016 r. Dz. U. z 2016 poz. 936.). Wspomnieć należy, iż do tej pory brak było przepisów regulujących wspomniane kwestie, a oddziały, w których leczone są osoby z hemofilią, funkcjonowały na zasadach ogólnych.

*Tabela 4 Warunki, które powinni spełniać świadczeniodawcy przy udzielaniu świadczeń gwarantowanych w trybie hospitalizacji i hospitalizacji planowej*

Profil lub rodzaj komórki organizacyjnej	Warunki realizacji świadczeń	Hospitalizacja	Hospitalizacja planowa
21. Hematologia	A. Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych – pierwszy poziom referencyjny		
	Personel	1) lekarze: równoważnik co najmniej 1 etatu – specjalista w dziedzinie hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej lub transfuzjologii klinicznej; 2) pielęgniarki z potwierdzonym doświadczeniem w prowadzeniu chorych ze skazami krwotocznymi, w tym w podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia.	
	Organizacja udzielania świadczeń	1) zapewnienie odpowiednich warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny – chłodnia o temperaturze 2–8°C, 2) zapewnienie warunków do podawania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, – w lokalizacji, 3) zapewnienie kontynuacji leczenia w przypadku wystąpienia powikłań krwotocznych, 4) zapewnienie leczenia: a) chirurgicznego, b) stomatologicznego, – dostęp; 5) zapewnienie osłony hemostatycznej przy zabiegach stomatologicznych i chirurgicznych.	
	Zapewnienie realizacji badań	1) diagnostyka skaz krwotocznych: a) badania przesiewowe układu hemostazy, w tym: APTT, czasu protrombinowego, testu korekcji osoczem prawidłowym, czasu trombinowego, pomiaru liczby płytek krwi, aktywności czynników krzepnięcia VIII, IX, – w lokalizacji, b) miano inhibitora czynnika VIII i IX (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen) – dostęp; 2) aktywności czynnika von Willebranda – dostęp; 3) wirusologicznych, w tym: a) HCV (przeciwciała anty-HCV, RNA-HCV), b) HBV (antygen HBs, DNA-HBV), c) HIV (przeciwciała anty-HIV-1, anty-HIV-2 i RNA HIV) – dostęp.	
	Pozostałe wymagania	Prezes Narodowego Funduszu Zdrowia prowadzi rejestr chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne dostępny za pomocą aplikacji internetowej.	

Profil lub rodzaj komórki organizacyjnej	Warunki realizacji świadczeń	Hospitalizacja	Hospitalizacja planowa
	B. Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych – drugi poziom referencyjny		
	Personel	1) lekarze: równoważnik co najmniej 1 etatu – specjalista w dziedzinie hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej lub transfuzjologii klinicznej; 2) pielęgniarki z potwierdzonym doświadczeniem w prowadzeniu chorych ze skazami krwotocznymi, w tym w podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia.	
	Organizacja udzielania świadczeń	1) zapewnienie odpowiednich warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny – chłodnia o temperaturze 2–8 <sup>0</sup> C, 2) zapewnienie warunków do podawania omijających czynników krzepnięcia i do wywoływania immunotolerancji (ITI) – w lokalizacji; 3) zapewnienie kontynuacji leczenia w przypadku wystąpienia powikłań krwotocznych, 4) udokumentowane zapewnienie konsultacji lekarza specjalisty w dziedzinie: a) ortopedii i traumatologii narządu ruchu, b) chorób zakaźnych, c) genetyki klinicznej, d) chirurgii ogólnej, e) stomatologii, f) położnictwa i ginekologii, 5) udokumentowane zapewnienie konsultacji osoby prowadzącej fizjoterapię, 6) zapewnienie możliwości konsultacji hematologicznych z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, 7) udokumentowane zapewnienie kontynuacji rehabilitacji; 8) zapewnienie leczenia: a) chirurgicznego, b) stomatologicznego, c) ortopedycznego, d) ginekologiczno-położniczego – dostęp; 9) zapewnienie osłony hemostatycznej przy zabiegach chirurgicznych, stomatologicznych, ortopedycznych, ginekologiczno-położniczych i fizjoterapii; 10) zapewnienie warunków do podawania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny.	
	Zapewnienie realizacji badań	1) diagnostyka skaz krwotocznych: a) badania przesiewowe układu hemostazy, w tym: APTT, czasu protrombinowego, testu korekcji osoczem prawidłowym, czasu trombinowego, pomiaru liczby płytek krwi, aktywności czynników krzepnięcia VIII, IX oraz miana inhibitora czynnika VIII i IX (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen), b) diagnostyka niedoborów pozostałych czynników krzepnięcia I-XIII, oznaczenie aktywności stężenia i aktywności czynnika von Willebranda, c) diagnostyka zaburzeń czynności płytek – w lokalizacji; 2) wirusologicznych, w tym: a) HCV (przeciwciała anty-HCV, RNA-HCV), b) HBV (antygen HBs, DNA-HBV), c) HIV (przeciwciała anty-HIV-1, anty-HIV-2 i RNA HIV) – dostęp.	
	Pozostałe wymagania	Prezes Narodowego Funduszu Zdrowia prowadzi rejestr chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne dostępny za pomocą aplikacji internetowej.	
32. Onkologia i hematologia dziecięca	A. Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych – pierwszy poziom referencyjny		
	Personel	1) lekarze: równoważnik co najmniej 1 etatu – specjalista w dziedzinie hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej lub transfuzjologii klinicznej, 2) pielęgniarki z potwierdzonym doświadczeniem w prowadzeniu chorych ze skazami krwotocznymi, w tym w podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia.	
	Organizacja udzielania	1) zapewnienie odpowiednich warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny – chłodnia o temperaturze 2–8 <sup>0</sup> C,	



Profil lub rodzaj komórki organizacyjnej	Warunki realizacji świadczeń	Hospitalizacja	Hospitalizacja planowa
	świadczeń	2) zapewnienie warunków do podawania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny, – w lokalizacji, 3) zapewnienie kontynuacji leczenia w przypadku wystąpienia powikłań krwotocznych, 4) zapewnienie leczenia: a) chirurgicznego, b) stomatologicznego – dostęp; 5) zapewnienie osłony hemostatycznej przy zabiegach stomatologicznych i chirurgicznych.	
	Zapewnienie realizacji badań	1) diagnostyka skaz krwotocznych: a) badania przesiewowe układu hemostazy, w tym: APTT, czasu protrombinowego, testu korekcji osoczem prawidłowym, czasu trombinowego, pomiaru liczby płytek krwi, aktywności czynników krzepnięcia VIII, IX – w lokalizacji, b) miano inhibitora czynnika VIII i IX (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen) – dostęp; 2) aktywności czynnika von Willebranda – dostęp; 3) wirusologicznych, w tym: a) HCV (przeciwciała anti-HCV, RNA-HCV), b) HBV (antygen HBs, DNA-HBV), c) HIV (przeciwciała anti-HIV-1, anti-HIV-2 i RNA HIV) – dostęp.	
	Pozostałe wymagania	Prezes Narodowego Funduszu Zdrowia prowadzi rejestr chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne dostępny za pomocą aplikacji internetowej.	
	B. Leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych – drugi poziom referencyjny		
	Personel	1) lekarze: równoważnik co najmniej 1 etatu – specjalista w dziedzinie hematologii lub onkologii i hematologii dziecięcej lub transfuzjologii klinicznej; 2) pielęgniarki z potwierdzonym doświadczeniem w prowadzeniu chorych ze skazami krwotocznymi, w tym w podawaniu koncentratów czynników krzepnięcia.	
	Organizacja udzielania świadczeń	1) zapewnienie odpowiednich warunków do przechowywania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny – chłodnia o temperaturze 2–8 <sup>o</sup> C, 2) zapewnienie warunków do podawania omijających czynników krzepnięcia i do wywoływania immunotolerancji (ITI) – w lokalizacji; 3) zapewnienie kontynuacji leczenia w przypadku wystąpienia powikłań krwotocznych, 4) udokumentowane zapewnienie konsultacji lekarza specjalisty w dziedzinie: a) ortopedii i traumatologii narządu ruchu, b) chorób zakaźnych, c) genetyki klinicznej, d) chirurgii ogólnej, e) stomatologii. f) położnictwa i ginekologii, 5) udokumentowane zapewnienie konsultacji osoby prowadzącej fizjoterapię, 6) zapewnienie możliwości konsultacji hematologicznych z zakresu leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych, 7) udokumentowane zapewnienie kontynuacji rehabilitacji; 8) zapewnienie leczenia: a) chirurgicznego, b) stomatologicznego, c) ortopedycznego, d) ginekologiczno-położniczego – dostęp; 9) zapewnienie osłony hemostatycznej przy zabiegach chirurgicznych, stomatologicznych, ortopedycznych, ginekologiczno-położniczych i fizjoterapii; 10) zapewnienie warunków do podawania koncentratów czynników krzepnięcia i desmopresyny.	

Profil lub rodzaj komórki organizacyjnej	Warunki realizacji świadczeń	Hospitalizacja	Hospitalizacja planowa
	Zapewnienie realizacji badań	1) diagnostyka skaz krwotocznych: a) badania przesiewowe układu hemostazy, w tym: APTT, czasu protrombinowego, testu korekcji osoczem prawidłowym, czasu trombinowego, pomiaru liczby płytek krwi, aktywności czynników krzepnięcia VIII, IX – w lokalizacji, b) miano inhibitora czynnika VIII i IX (test Bethesda w modyfikacji Nijmegen) – dostęp; 2) aktywności czynnika von Willebranda – dostęp; 3) wirusologicznych, w tym: a) HCV (przeciwciała anti-HCV, RNA-HCV), b) HBV (antygen HBs, DNA-HBV), c) HIV (przeciwciała anti-HIV-1, anti-HIV-2 i RNA HIV) – dostęp.	
	Pozostałe wymagania	Prezes Narodowego Funduszu Zdrowia prowadzi rejestr chorych na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne dostępny za pomocą aplikacji internetowej.	

Źródło: Załącznik nr 3 do Rozporządzenia Ministra Zdrowia z 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego (Dz.U. 2016 poz. 694)

#### Zarządzenie Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia

Świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych finansowane są w ramach umów zawartych z Narodowym Funduszem Zdrowia. Najbardziej aktualnym aktem prawnym określającym zasady kontraktowania i rozliczania świadczeń jest Zarządzenie nr 1/2017/DSOZ Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia z dnia 2 stycznia 2017 r. w sprawie określenia warunków zawierania i realizacji umów w rodzaju leczenie szpitalne.

Zgodnie z załącznikiem nr 1 do ww. Zarządzenia świadczenia związane z leczeniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych mogą być realizowane w ramach następujących zakresów: chirurgia dziecięca, choroby wewnętrzne, choroby zakaźne/choroby zakaźne dla dzieci, geriatryka, hematologia, immunologia kliniczna/immunologia kliniczna dla dzieci, onkologia i hematologia dziecięca, onkologia kliniczna oraz pediatria, w ramach hospitalizacji i hospitalizacji planowej, jednakże najczęściej wykazywane są na oddziałach hematologii oraz onkologii i hematologii dziecięcej. Szczegółowy opis warunków jakie powinni spełniać świadczeniodawcy przy udzielaniu świadczeń gwarantowanych w trybie hospitalizacji i hospitalizacji planowej na oddziałach: chirurgii dziecięcej, chorób wewnętrznych, chorób zakaźnych/ chorób zakaźnych dla dzieci, geriatrycznym oraz pediatrycznym zawiera załącznik nr 1.

Rozpoznanie związane z hemofilią oraz pokrewnymi skazami krwotocznymi umiejscowione zostały w grupach S05, S06, S07 oraz P19. Załącznik nr 6 do wspomnianego Zarządzenia Prezesa NFZ zawiera charakterystykę tych grup obejmującą parametry służące do wyznaczenia grupy, w tym rozpoznania według Międzynarodowej Statystycznej Klasyfikacji Chorób i Problemów Zdrowotnych – Rewizja Dziesiąta (ICD-10). Szczegółowy opis wspomnianych elementów zawiera załącznik nr 2.

Zarówno klinicyści zajmujący się leczeniem hemofilii jak i sami pacjenci wielokrotnie podnosili kwestię niewystarczającej wyceny grup obecnie obejmujących przedmiotowy problem zdrowotny. Zwracali również uwagę na niedostateczną liczbę świadczeń dedykowanych tej grupie pacjentów, co w znaczący sposób utrudniało uzyskanie z NFZ płatności w wysokości adekwatnej do poniesionych kosztów, nie stwarzając tym samym zachęt do powstawania kolejnych ośrodków.

Tabela 5 Katalog świadczeń szpitalnych dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz wraz z wartością pieniężną

Kod grupy	Kod produktu	Wartość punktowa – hospitalizacja	Wartość punktowa – hospitalizacja planowa	Liczba dni pobytu finansowana grupą – typ umowy hospitalizacja	Wartość punktowa hospitalizacji < 2 dni – typ umowy hospitalizacja/ hospitalizacja planowa	Wartość punktowa osobodnia ponad ryczałt finansowany grupą – typ umowy hospitalizacja	Zakresy świadczeń								
							chirurgia dziecięca	choroby wewnętrzne	choroby zakaźne / choroby zakaźne dla dzieci	geriatria	hematologia	immunologia kliniczna / immunologia kliniczna dla dzieci	onkologia i hematologia dziecięca	onkologia kliniczna	pediatria
P19	5.51.01.0014019	35 (1 820 PLN)	33 (1 716 PLN)	15	11 (572 PLN)	4 (208 PLN)	X					X	X		X
	Choroby krwi														
S05	5.51.01.0016005	65 (3 380 PLN)	-	-	-	-		X	X	X	X	X	X	X	X
	Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni														
S06	5.51.01.0016006	11 (572 PLN)	-	-	-	-		X	X	X	X	X	X	X	X
	Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia														
S07	5.51.01.0016007	6 (312 PLN)	-	-	-	-		X	X	X	X	X	X	X	X
	Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony < 2 dni														

## 2.3. Analiza popytu i podaży

Celem analizy popytu i podaży jest ocena zasadności oraz możliwości wpływania wartości 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 musi 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 ze wszystkich komórek organizacyjnych realizujących taryfikowane świadczenie, w proporcji odpowiadającej udziałowi w realizacji świadczeń wg statystyk Narodowego Funduszu Zdrowia.

Dodatkowym źródłem informacji o dostępności do świadczeń medycznych było zestawienie tworzone cyklicznie raz na cztery miesiące przez Fundację Watch Health Care. Publikowane dane dotyczą 43 dziedzin medycyny, w obrębie których wyszczególniono wybrane świadczenia, które w opinii autorów są ważne z punktu widzenia zdrowotności społeczeństwa.

Od strony podaży, oszacowanie potencjału do realizacji taryfikowanych świadczeń zostało oparte o analizę liczby podmiotów realizujących dane świadczenie oraz liczbę świadczeniodawców. Korzystano z publicznie dostępnych źródeł informacji, takich jak sprawozdania podmiotów medycznych gromadzone przez Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia.

### 2.3.1. Charakterystyka świadczeniodawców

Poniższa analiza dotyczy świadczeń zrealizowanych w ramach grup P19 oraz S05-S07 jedynie w odniesieniu do pacjentów z rozpoznaniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. W 2016 roku Oddziały Wojewódzkie NFZ zawarły umowy o udzielanie świadczeń opieki zdrowotnej na realizację przedmiotowych świadczeń z 405 świadczeniodawcami. Zrealizowanych zostało 5 093 świadczeń. Najwięcej świadczeniodawców w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwie warmińsko-mazurskim, a najmniej w województwie pomorskim i małopolskim. Największą liczbę

świadczeń w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców zrealizowali świadczeniodawcy z województwa mazowieckiego i pomorskiego, zaś najmniejszą z województwa opolskiego.

Tabela 6 Liczba świadczeniodawców oraz zrealizowanych świadczeń w podziale na województwa w 2016 r.

Województwo	Liczba świadczeniodawców	Liczba świadczeniodawców na 100 tys. mieszkańców	Liczba świadczeń	Liczba świadczeń na 100 tys. mieszkańców
Dolnośląskie	31	1,07	394	13,57
Kujawsko-pomorskie	21	1,01	194	9,30
Lubelskie	24	1,12	264	12,34
Lubuskie	10	0,98	121	11,88
Łódzkie	25	1,00	358	14,36
Małopolskie	27	0,80	310	9,19
Mazowieckie	56	1,05	1 232	23,03
Opolskie	11	1,10	47	4,72
Podkarpackie	23	1,08	211	9,92
Podlaskie	15	1,26	176	14,80
Pomorskie	18	0,78	497	21,54
Śląskie	48	1,05	449	9,82
Świętokrzyskie	12	0,95	97	7,72
Warmińsko-mazurskie	25	1,74	130	9,03
Wielkopolskie	37	1,06	459	13,21
Zachodniopomorskie	22	1,29	154	9,00
Razem	405	1,05	5 093	13,25

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

Najmniej świadczeniodawców w 2016 roku realizowało świadczenia z grup S07 (121) oraz P19 (175), zaś najwięcej z grup S05 (228) oraz S06 (296).

Tabela 7 Liczba świadczeniodawców w podziale na JGP

Województwo	Liczba świadczeniodawców				
	Ogółem	P19	S05	S06	S07
Dolnośląskie	31	9	15	27	14
Kujawsko-pomorskie	21	10	7	16	6
Lubelskie	24	9	20	18	8
Lubuskie	10	4	3	7	5
Łódzkie	25	11	12	21	7
Małopolskie	27	16	23	18	5
Mazowieckie	56	26	29	35	17
Opolskie	11	5	6	7	3
Podkarpackie	23	10	13	16	8
Podlaskie	15	3	8	11	7
Pomorskie	18	12	9	13	7
Śląskie	48	22	33	38	11
Świętokrzyskie	12	5	7	9	4

Województwo	Liczba świadczeniodawców				
	Ogółem	P19	S05	S06	S07
Warmińsko-mazurskie	25	13	8	13	5
Wielkopolskie	37	13	23	31	10
Zachodniopomorskie	22	7	12	16	4
Razem	405	175	228	296	121

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

Świadczenia finansowane w ramach grup S05, S06, S07 i P19 realizowane są głównie przez szpitale kliniczne (ponad 42%), gminne, powiatowe, miejskie (ponad 24%) oraz wojewódzkie (ponad 21%).

Tabela 8 Liczba świadczeniodawców w podziale na kategorię szpitala

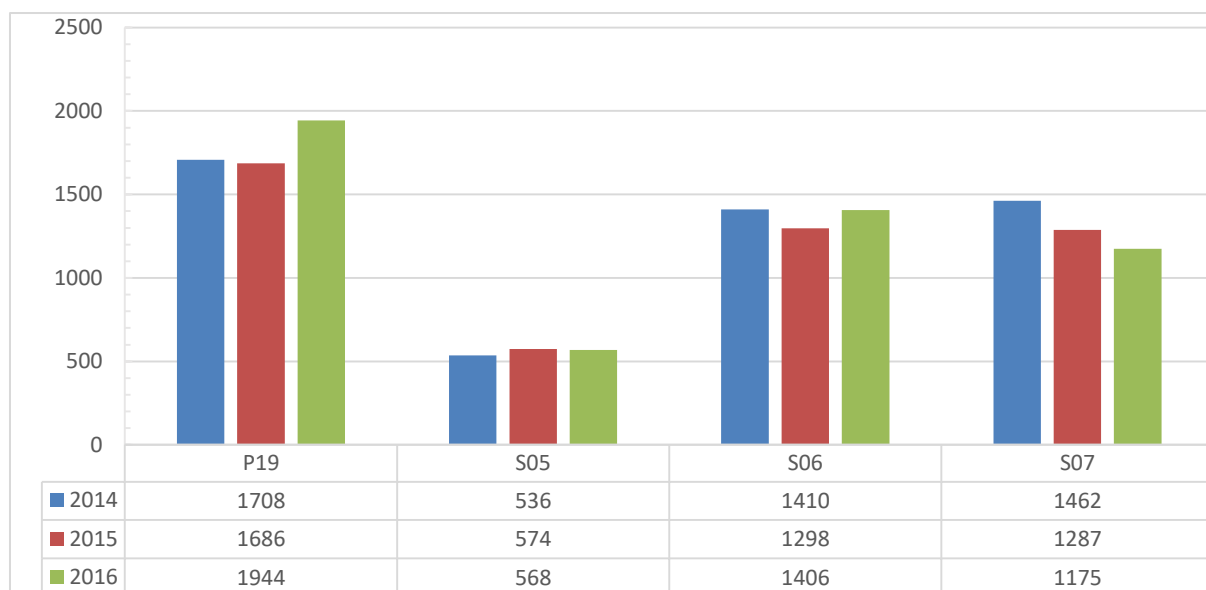
Kategoria szpitala	Liczba świadczeniodawców				
	P19	S05	S06	S07	Ogółem
Gminny, powiatowy, miejski	52	72	90	40	134
Niepubliczne	14	13	20	11	33
Kliniczny	91	115	147	64	202
Wojewódzki	49	53	89	36	118
Inny	8	5	8	3	16
Razem	214	258	354	154	503

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

Pomiędzy poszczególnymi świadczeniodawcami w ramach grup P19, S05, S06, oraz S07 występują różnice pod względem wolumenu realizacji świadczeń. W ramach grupy P19 Choroby krwi (sekcja P Choroby dzieci) wiodącym świadczeniodawcą jest Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie, który zrealizował prawie 20% wszystkich świadczeń w ramach tego produktu. W przypadku grupy S05 i S06 w 2016 roku największą liczbę świadczeń zrealizował Instytut Hematologii i Transfuzjologii (odpowiednio 16% i 20% świadczeń w danej grupie). W ramach grupy S07 najwięcej świadczeń (20%) zrealizowało Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku. Szczegółowy wykaz świadczeniodawców oraz wielkość (udział %) zrealizowanych świadczeń zawiera załącznik nr 3.

### 2.3.2. Liczba realizowanych świadczeń

W latach 2014–2016 wzrosła liczba świadczeń zrealizowanych w ramach grupy P19, realizacja grup S05 i S06 utrzymywała się na podobnym poziomie, natomiast liczba świadczeń zrealizowanych w ramach grupy S07 sukcesywnie malała. Najwięcej świadczeń było realizowanych w ramach grupy Choroby krwi (P19) natomiast najmniej w grupie Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni (S05).



Wykres 1. Liczba zrealizowanych świadczeń w podziale na grupy JGP

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

Świadczenia dotyczące hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych realizowane w ramach grupy P19 i S07 są realizowane głównie przez szpitale kliniczne (odpowiednio 63% i 65%). Natomiast grupy S05 i S06 są realizowane tak samo często zarówno w szpitalach klinicznych, wojewódzkich oraz gminnych, powiatowych i miejskich. (ok 30%).

Tabela 9 Liczba hospitalizacji w grupach P19, S05, S06 i S07 w poszczególnych typach szpitali w 2016 r.

JGP	Typ szpitala									
	Gminny, powiatowy, miejski		Niepubliczny		Kliniczny		Wojewódzki		Inny	
	Liczba hospitalizacji	Udział (%)	Liczba hospitalizacji	Udział (%)	Liczba hospitalizacji	Udział (%)	Liczba hospitalizacji	Udział (%)	Liczba hospitalizacji	Udział (%)
P19	321	17%	49	3%	1 221	63%	352	18%	0	0%
S05	190	33%	30	5%	186	33%	155	27%	7	1%
S06	380	27%	92	7%	528	38%	386	28%	17	1%
S07	170	14%	26	2%	762	65%	206	18%	11	1%

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ



Procentowy rozkład pacjentów według płci w analizowanych grupach został przedstawiony w poniższej tabeli. Wynika z niej, że przedmiotowe problemy zdrowotne, głównie hemofilia, dotyczą przede wszystkim mężczyzn. Zaznaczyć należy, iż w przypadku kobiet są to przede wszystkim skazy krwotoczne.

Tabela 10 Udział % płci w grupach P19, S05, S06 i S07

Płeć	Udział %			
	P19	S05	S06	S07
Mężczyzna	66,5	54,8	50,9	51,6
Kobieta	33,5	45,2	49,1	48,4

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

### 2.3.3. 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 oddziałów szpitalnych i poradni ambulatoryjnych, w ramach których można przeprowadzić przedmiotowe leczenie, tj. oddziałów i poradni hematologicznych, hematologicznych dla dzieci, onkologii i hematologii dziecięcej, a także oddziałów: pediatrycznych, i chorób wewnętrznych.

Na przestrzeni lat 2014–2017 średnia liczba osób oczekujących na leczenie (przypadki stabilne) do oddziałów hematologicznych zmalała, natomiast do oddziałów pediatrycznych oraz chorób wewnętrznych, a także do poradni hematologicznej i hematologicznej dla dzieci, była zróżnicowana. Z przedstawionej analizy wynika, że w latach 2014-2017 średni czas oczekiwania do oddziałów szpitalnych wydłużał się. Największa liczba pacjentów oczekuje do poradni hematologicznej (133 osoby) i do oddziału hematologicznego (17 osób). W przypadku poradni hematologicznej dla dzieci średnia liczba oczekujących systematycznie wzrastała w latach 2014-2017 (od 39 osób w 2014 do 63 osób w 2017 r.). Najdłuższy średni czas oczekiwania w roku 2017 do oddziału szpitalnego (przypadki stabilne) wyniósł 21 dni (oddział hematologiczny), natomiast do poradni 128 dni (poradnia hematologiczna).

Szczegółowe informacje znajdują się w poniższej tabeli.

Tabela 11 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do oddziałów szpitalnych/poradni – przypadki stabilne

Nazwa oddziału szpitalnego/poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017
Średnia liczba osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	28	23	17	17
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	0,8	0,7
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	1	3	5
Oddział pediatryczny	9	11	9	10
Oddział chorób wewnętrznych	16	15	14	15
Poradnia hematologiczna	128	141	128	133
Poradnia hematologiczna dla dzieci	39	58	55	63
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	9	17	-	-
Średni czas oczekiwania (w dniach)				

Nazwa oddziału szpitalnego/poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017
Oddział hematologiczny	33	55	22	21
Oddział hematologiczny dla dzieci	5	0	3	6
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	1	3	5
Oddział pediatryczny	6	7	7	6
Oddział chorób wewnętrznych	14	14	16	18
Poradnia hematologiczna	80	92	108	128
Poradnia hematologiczna dla dzieci	43	50	40	49
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	14	20	-	-
Średnia liczba osobodni (iloczyn)				
Oddział hematologiczny	1 385	1 288	929	719
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	11	18
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	3	33	108
Oddział pediatryczny	528	1129	487	592
Oddział chorób wewnętrznych	1195	955	868	1036
Poradnia hematologiczna	12 686	17 538	18 281	21 003
Poradnia hematologiczna dla dzieci	1 862	4154	3 476	5 665
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	277	453	-	-
Suma liczby osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	1 033	812	629	693
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	4	3
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	1	8	36	65
Oddział pediatryczny	3 521	3 905	3 317	3 558
Oddział chorób wewnętrznych	9 302	8 520	7 858	8 787
Poradnia hematologiczna	12 914	14 762	13 871	14 647
Poradnia hematologiczna dla dzieci	702	1 039	994	1 064
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	93	200	-	-
Liczba komórek organizacyjnych, z których została przekazana informacja o liście osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	37	36	38	40
Oddział hematologiczny dla dzieci	5	4	5	4
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	9	11	13	13
Oddział pediatryczny	372	368	375	371
Oddział chorób wewnętrznych	589	585	574	569
Poradnia hematologiczna	101	105	108	110
Poradnia hematologiczna dla dzieci	18	18	18	17
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	11	12	-	-

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

Na przestrzeni lat 2014–2017 wrosła średnia liczba osób oczekujących oraz średni czas oczekiwania na leczenie (przypadki pilne) do oddziałów i poradni hematologicznych. W roku 2014 do oddziału

hematologicznego średnio oczekiwało 2 pacjentów a w roku 2017 już 5 pacjentów, natomiast do poradni hematologicznej odpowiednio 3 pacjentów w 2014 r. i 9 w 2017 r. Do pozostałych oddziałów i poradni średnia liczba osób oczekujących oraz średni czas oczekiwania pozostały na podobnym poziomie.

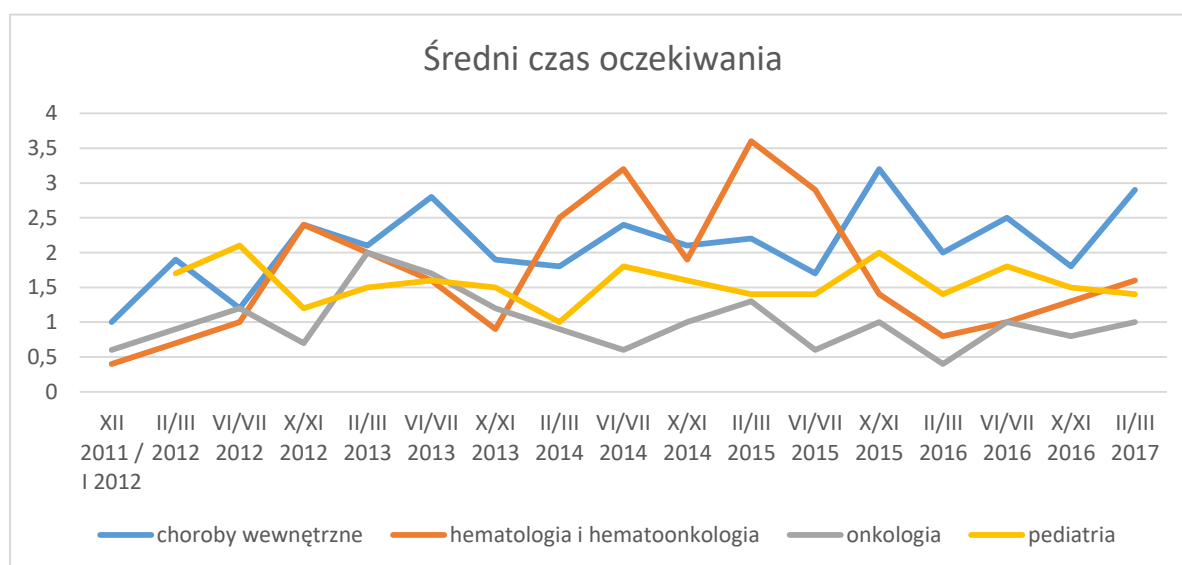
Tabela 12 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do oddziałów szpitalnych/poradni – przypadki pilne (opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne)

Nazwa oddziału szpitalnego/poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017
Średnia liczba osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	2	2	4	5
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	0	0
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	0	0
Oddział pediatryczny	0	0	0	0
Oddział chorób wewnętrznych	1	1	1	1
Poradnia hematologiczna	3	4	6	9
Poradnia hematologiczna dla dzieci	0	0	0	1
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	-	-
Średni czas oczekiwania (w dniach)				
Oddział hematologiczny	4	7	4	7
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	0	0
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	0	0
Oddział pediatryczny	0	0	1	1
Oddział chorób wewnętrznych	2	2	3	3
Poradnia hematologiczna	13	15	22	22
Poradnia hematologiczna dla dzieci	2	2	5	9
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	1	2		
Średnia liczba osobodni (iloczyn)				
Oddział hematologiczny	18	38	73	109
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	0	0
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	0	0
Oddział pediatryczny	0	0	0	1
Oddział chorób wewnętrznych	15	9	18	31
Poradnia hematologiczna	74	151	241	510
Poradnia hematologiczna dla dzieci	2	3	4	36
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	0	1		
Suma liczby osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	78	84	151	184
Oddział hematologiczny dla dzieci	0	0	0	0
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	0	0	0	0
Oddział pediatryczny	6	7	12	16
Oddział chorób wewnętrznych	347	296	418	637

Nazwa oddziału szpitalnego/poradni	01.2014	01.2015	01.2016	01.2017
Poradnia hematologiczna	305	434	608	1040
Poradnia hematologiczna dla dzieci	4	5	5	20
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	2	1		
Liczba komórek organizacyjnych, z których została przekazana informacja o liście osób oczekujących				
Oddział hematologiczny	37	36	38	40
Oddział hematologiczny dla dzieci	5	4	5	4
Oddział onkologii i hematologii dziecięcej	9	11	13	13
Oddział pediatryczny	372	368	375	371
Oddział chorób wewnętrznych	589	585	574	569
Poradnia hematologiczna	101	105	108	110
Poradnia hematologiczna dla dzieci	18	18	18	17
Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej	11	12		

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

Według Barometru Fundacji Watch Health Care w okresie od grudnia 2011 r. do stycznia 2017 r. najdłuższy średni czas oczekiwania odnotowano na świadczenia wykonywane w ramach hematologii i hematoonkologii – średnio 3,6 miesiąca (II/III 2015). Najkrócej pacjenci oczekiwali na świadczenia z onkologii – 0,4 miesiąca (II/III 2016). Natomiast na wizytę do hematologa średni czas oczekiwania skrócił się z 6 miesięcy (VI/VII 2014) do 1,6 miesiąca (II/III 2017).



Wykres 2. Średni czas oczekiwania (w miesiącach) na przyjęcie do oddziału szpitalnego

Źródło: Barometr WHC. Raport na temat zmian w dostępności do gwarantowanych świadczeń zdrowotnych w Polsce za okres 2012-2017. Fundacja Watch Health Care



Wykres 3. Średni czas oczekiwania (w miesiącach) na wizytę u hematologa

Źródło: Barometr WHC. Raport na temat zmian w dostępności do gwarantowanych świadczeń zdrowotnych w Polsce za okres 2012-2017. Fundacja Watch Health Care

#### 2.3.4. Liczba i wykorzystanie łóżek

W poniższych tabelach przedstawiono informacje dotyczące działalności szpitali stacjonarnych oraz poradni w zakresie liczby komórek organizacyjnych oraz liczby łóżek w oddziałach, na których mogą być wykonywane świadczenia gwarantowane obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

Największa liczba poradni hematologicznych oraz onkologii i hematologii dziecięcej występuje w województwach mazowieckim i śląskim, najmniejsza natomiast w świętokrzyskim, kujawsko-pomorskim i warmińsko-mazurskim.

Tabela 13 Liczba komórek organizacyjnych w województwach

Województwo	Poradnia hematologiczna	Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba komórek organizacyjnych
Dolnośląskie	54	0
Kujawsko-Pomorskie	6	1
Lubelskie	36	2
Lubuskie	7	2
Łódzkie	27	3
Małopolskie	46	4
Mazowieckie	115	8
Opolskie	4	0
Podkarpackie	10	0
Podlaskie	9	5
Pomorskie	23	0
Śląskie	99	6
Świętokrzyskie	5	1
Warmińsko-Mazurskie	7	1

Województwo	Poradnia hematologiczna	Poradnia onkologii i hematologii dziecięcej
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba komórek organizacyjnych
Wielkopolskie	41	5
Zachodniopomorskie	23	0

Źródło: Rejestr Podmiotów Wykonujących Działalność Leczącą; Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia

Największa liczba łóżek oddziałach hematologicznych w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwie mazowieckim, lubelskim i lubuskim, najmniejsza zaś w województwie podkarpackim i kujawsko-pomorskim. Natomiast oddziałów hematologicznych dla dzieci w Polsce jest tylko 3, po jednym w województwach: kujawsko-pomorskim, dolnośląskim i mazowieckim. Największa liczba łóżek w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwie kujawsko-pomorskim i dolnośląskim.

Tabela 14 Liczba łóżek w województwach

Województwo	Oddział hematologiczny			Oddział hematologiczny dla dzieci		
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba łóżek	Liczba łóżek na 100 tys. mieszkańców	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba łóżek	Liczba łóżek na 100 tys. mieszkańców
Dolnośląskie	4	98	3,37	1	42	1,45
Kujawsko-Pomorskie	2	46	2,20	1	52	2,49
Lubelskie	5	107	5,00	0	0	0,00
Lubuskie	2	50	4,91	0	0	0,00
Łódzkie	1	79	3,17	0	0	0,00
Małopolskie	3	106	3,14	0	0	0,00
Mazowieckie	16	274	5,12	1	18	0,34
Opolskie	1	32	3,21	0	0	0,00
Podkarpackie	1	24	1,13	0	0	0,00
Podlaskie	1	30	2,52	0	0	0,00
Pomorskie	3	66	2,86	0	0	0,00
Śląskie	6	159	3,48	1	25	0,55
Świętokrzyskie	1	51	4,06	0	0	0,00
Warmińsko-Mazurskie	2	33	2,29	0	0	0,00
Wielkopolskie	5	142	4,09	0	0	0,00
Zachodniopomorskie	3	58	3,39	0	0	0,00

Źródło: Rejestr Podmiotów Wykonujących Działalność Leczącą; Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia

Największa liczba łóżek w oddziałach onkologii i hematologii dziecięcej w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwach małopolskim, lubelskim i kujawsko-pomorskim, natomiast najmniejsza w województwie łódzkim i mazowieckim. W województwach dolnośląskim, lubuskim, opolskim, podlaskim, pomorskim i zachodniopomorskim brak jest tego typu oddziałów. Natomiast w oddziałach chorób wewnętrznych największa liczba łóżek w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwach lubelskim oraz śląskim, a najmniejsza w województwie pomorskim.

Tabela 15 Liczba łóżek w województwach

Województwo	Oddział onkologii i hematologii dziecięcej			Oddział chorób wewnętrznych		
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba łóżek	Liczba łóżek na 100 tys. mieszkańców	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba łóżek	Liczba łóżek na 100 tys. mieszkańców
Dolnośląskie	0	0	0,00	47	1823	62,77
Kujawsko-Pomorskie	1	34	1,63	29	1087	52,10
Lubelskie	1	36	1,68	38	1661	77,63
Lubuskie	0	0	0,00	17	547	53,73
Łódzkie	1	25	1,00	44	1778	71,30
Małopolskie	2	57	1,69	47	1929	57,20
Mazowieckie	2	63	1,18	82	3011	56,29
Opolskie	0	0	0,00	20	730	73,29
Podkarpackie	1	15	0,70	27	1274	59,88
Podlaskie	0	0	0,00	22	902	75,87
Pomorskie	0	0	0,00	31	1068	46,28
Śląskie	2	56	1,23	83	3535	77,34
Świętokrzyskie	1	15	1,19	22	940	74,77
Warmińsko-Mazurskie	1	20	1,39	30	1039	72,17
Wielkopolskie	2	43	1,24	47	2059	59,25
Zachodniopomorskie	0	0	0,00	34	1097	64,13

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

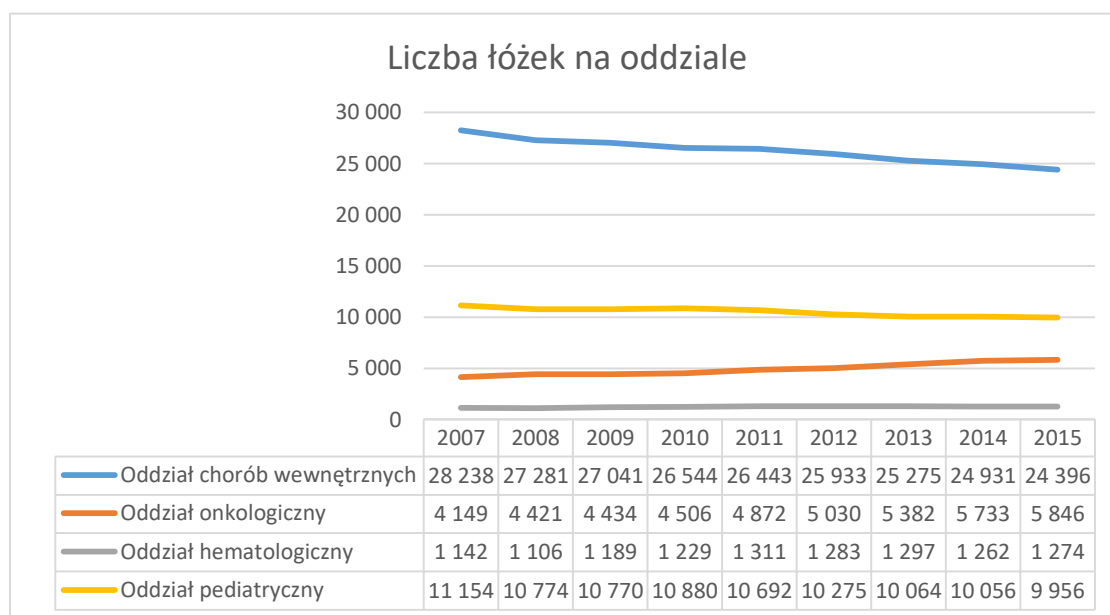
Największa liczba łóżek oddziałach pediatrycznych w przeliczeniu na 100 tys. mieszkańców występuje w województwie podlaskim, najmniejsza zaś w województwie śląskim.

Tabela 16 Liczba łóżek w województwach

Województwo	Oddział pediatryczny		
	Liczba komórek organizacyjnych	Liczba łóżek	Liczba łóżek na 100 tys. mieszkańców
Dolnośląskie	30	693	23,86
Kujawsko-Pomorskie	22	622	29,81
Lubelskie	23	497	23,23
Lubuskie	10	245	24,06
Łódzkie	23	508	20,37
Małopolskie	24	668	19,81
Mazowieckie	48	1138	21,27
Opolskie	12	293	29,42
Podkarpackie	23	666	31,30
Podlaskie	19	483	40,63
Pomorskie	24	608	26,35
Śląskie	29	847	18,53
Świętokrzyskie	13	397	31,58
Warmińsko-Mazurskie	24	467	32,44
Wielkopolskie	35	899	25,87
Zachodniopomorskie	22	542	31,69

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

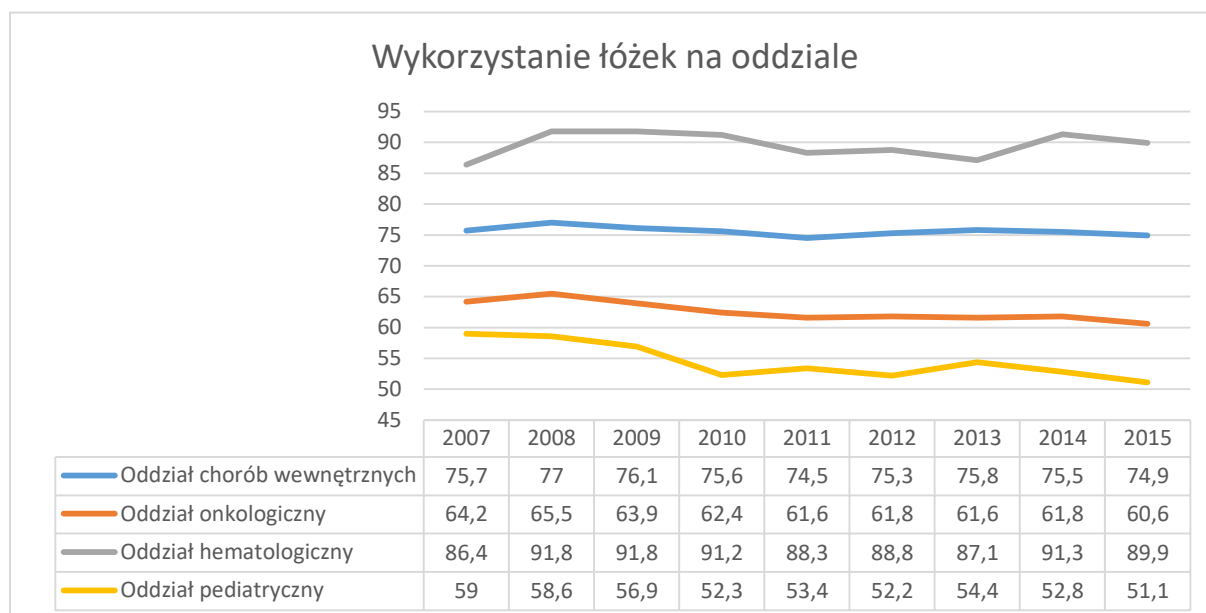
Na przestrzeni lat 2007–2015 bezwzględna liczba łóżek na oddziale chorób wewnętrznych oraz pediatrycznym zmniejszyła się, wzrosła natomiast liczba łóżek na oddziale onkologicznym, zaś wahanie się liczby łóżek zostało odnotowane na oddziale hematologii.



Wykres 4. Liczba łóżek na oddziałach szpitalnych

Źródło: Biuletyn Statystyczny Ministerstwa Zdrowia za lata 2007-2015. Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia

Wykorzystanie łóżek na przestrzeni lat 2007–2015 wahało się w ramach oddziałów: chorób wewnętrznych, onkologicznego, hematologicznego oraz pediatrycznego.



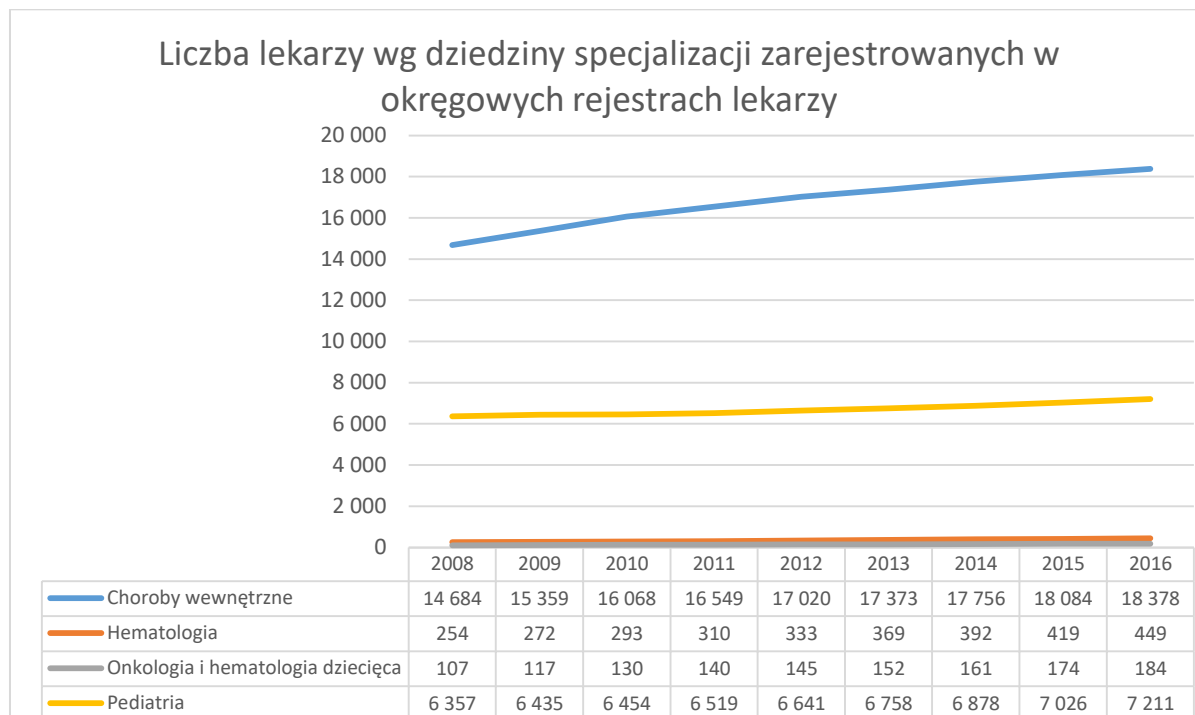
Wykres 5. Wykorzystanie łóżek na oddziałach szpitalnych

Źródło: Biuletyn Statystyczny Ministerstwa Zdrowia za lata 2007-2015. Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia



### 2.3.5. 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, chorób wewnętrznych oraz pediatrii. Na przestrzeni analizowanych lat największy wzrost liczby lekarzy został odnotowany dla specjalizacji hematologia (77%) oraz onkologia i hematologia dziecięca (72%).



Wykres 6. Liczba lekarzy wg dziedziny specjalizacji zarejestrowanych w okręgowych rejestrach lekarzy

Źródło: Centralny Rejestr Lekarzy Rzeczypospolitej Polskiej prowadzony przez Naczelny Izbę Lekarską

### 2.3.6. Główne jednostki chorobowe

Poniżej przedstawiono rozpoznania związane z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi sprawozdawane w poszczególnych grupach. Należy zaznaczyć, iż w grupach tych znajduje się szereg innych rozpoznań, a przytoczony udział procentowy obrazuje rozkład jedynie tych jednostek chorobowych, które stanowią przedmiot niniejszego raportu.

#### P19 Choroby krwi

- D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII (31,33%),
- D69.6 Małopłytkowość, nie określona (30,92%),
- D68.0 Choroba von Willebranda (12,86%),
- D69.2 Inne skazy niemałopłytkowe (10,49%),
- D67 Dziedziczny niedobór czynnika IX (5,56%),
- D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości (4,58%),
- D68.2 Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia (4,17%).

## S05 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony &gt; 10 dni

- D68.4 Nabyty niedobór czynników krzepnięcia (49,30%),
- D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII (11,09%),
- D69.8 Inne określone skazy krwotoczne (10,39%),
- D69.1 Jakościowe defekty płytek (9,68%),
- D68.3 Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów (4,75%),
- D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości (4,05%),
- D68.2 Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia (3,17%),
- D68.0 Choroba von Willebranda (2,29%),
- D69.6 Małopłytkowość, nie określona (1,94%),
- D69.9 Skazy krwotoczne, nie określone (1,41%),
- D68.1 Dziedziczny niedobór czynnika XI (1,41%),
- D67 Dziedziczny niedobór czynnika IX (0,53%).

## S06 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony &gt; 1 dnia

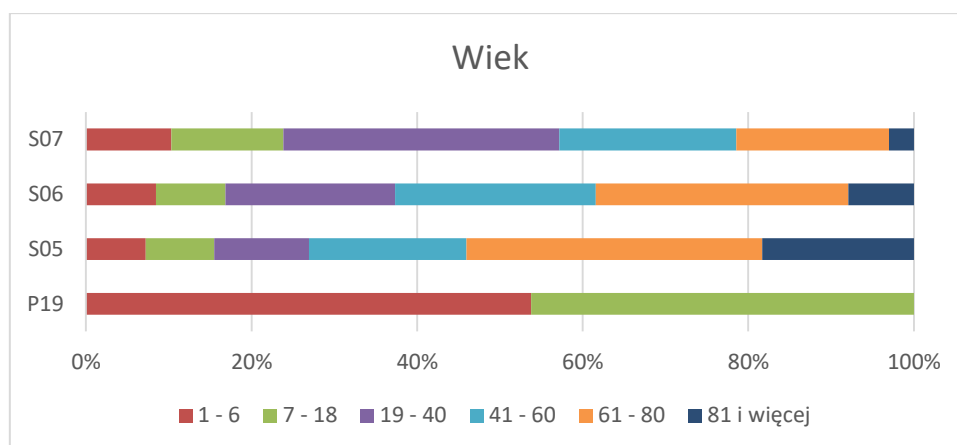
- D68.4 Nabyty niedobór czynników krzepnięcia (45,23%),
- D69.8 Inne określone skazy krwotoczne (19,13%),
- D69.1 Jakościowe defekty płytek (11,59%),
- D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII (6,69%),
- D68.3 Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów (5,90%),
- D68.0 Choroba von Willebranda (2,77%),
- D67 Dziedziczny niedobór czynnika IX (1,85%),
- D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości (1,78%),
- D68.2 Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia (1,35%),
- D69.9 Skazy krwotoczne, nie określone (1,35%),
- D68.1 Dziedziczny niedobór czynnika XI (1,14%),
- D69.6 Małopłytkowość, nie określona (0,85%),
- D69.2 Inne skazy niemałopłytkowe (0,36%).

## S07 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony &lt; 2 dni

- D68.4 Nabyty niedobór czynników krzepnięcia (26,21%),
- D69.8 Inne określone skazy krwotoczne (18,98%),
- D69.1 Jakościowe defekty płytek (15,23%),
- D66 Dziedziczny niedobór czynnika VIII (13,36%),
- D68.0 Choroba von Willebranda (11,40%),
- D69.6 Małopłytkowość, nie określona (4,94%),
- D67 Dziedziczny niedobór czynnika IX (2,72%),
- D68.3 Skazy krwotoczne zależne od obecności krążących antykoagulantów (2,47%),
- D69.9 Skazy krwotoczne, nie określone (1,45%),
- D69.2 Inne skazy niemałopłytkowe (1,11%),
- D68.2 Dziedziczny niedobór innych czynników krzepnięcia (1,02%),
- D68.1 Dziedziczny niedobór czynnika XI (0,68%),
- D69.4 Inne pierwotne małopłytkowości (0,43%).

### 2.3.7. Wiek pacjentów

W 2016 roku grupa P19 Choroby krwi realizowana była głównie u pacjentów w wieku 1-6 (54%). Natomiast grupy: S05 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni oraz S06 Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia realizowana była w największym stopniu u pacjentów w wieku 61–80 (36%). W przypadku leczenia 2 dni (S07) najliczniejszą grupę (33%) stanowili pacjenci w wieku 19-40 lat.

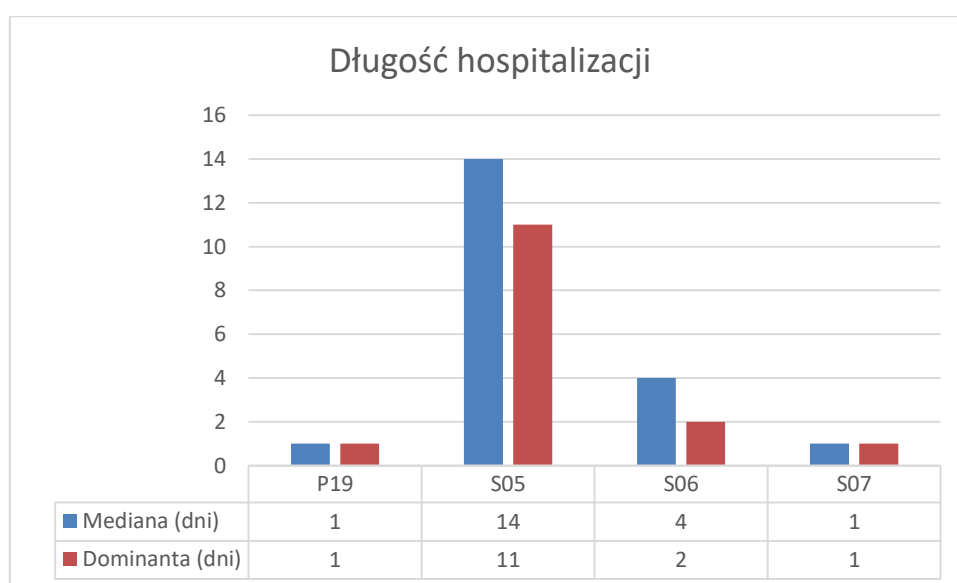


Wykres 7. Struktura wieku pacjentów w 2016 r.

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

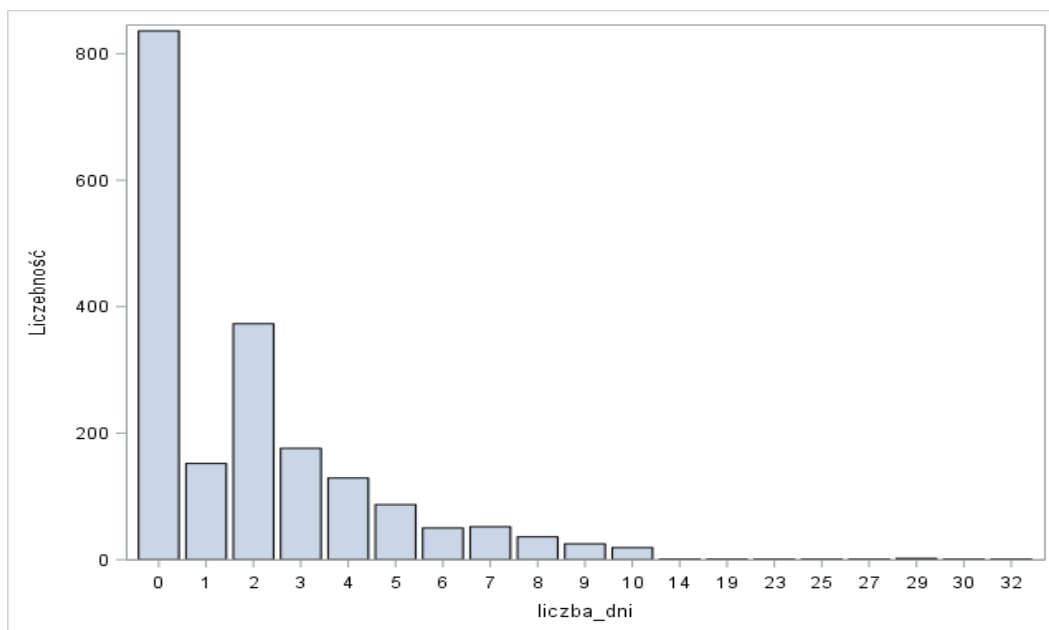
### 2.3.8. Czas hospitalizacji

W 2016 roku największa wartość mediany długości hospitalizacji wystąpiła w grupie S05 i wyniosła 14 dni, a najmniejsza w grupach P19 i S07 – 1 dzień. Dominanta czasu pobytu pacjentów leczonych z powodu zaburzeń krzepliwości, innych chorób krwi i śledziony > 10 dni (S05) wyniosła 11 dni. Natomiast dominanta i mediana czasu pobytu dla grup S06 i S07 wyniosła 1 dzień.



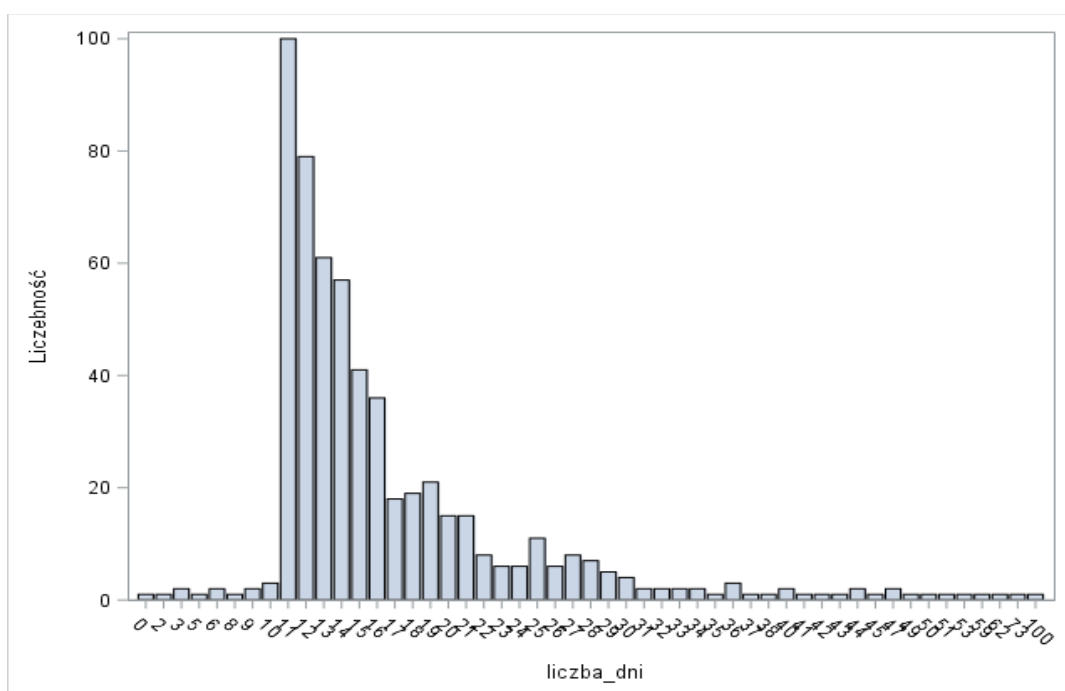
Wykres 8. Długość hospitalizacji w 2016 r. (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).

Na poniższych wykresach przedstawiono histogramy czasów pobytu pacjentów w ramach grup P19, S05, S06 oraz S07.



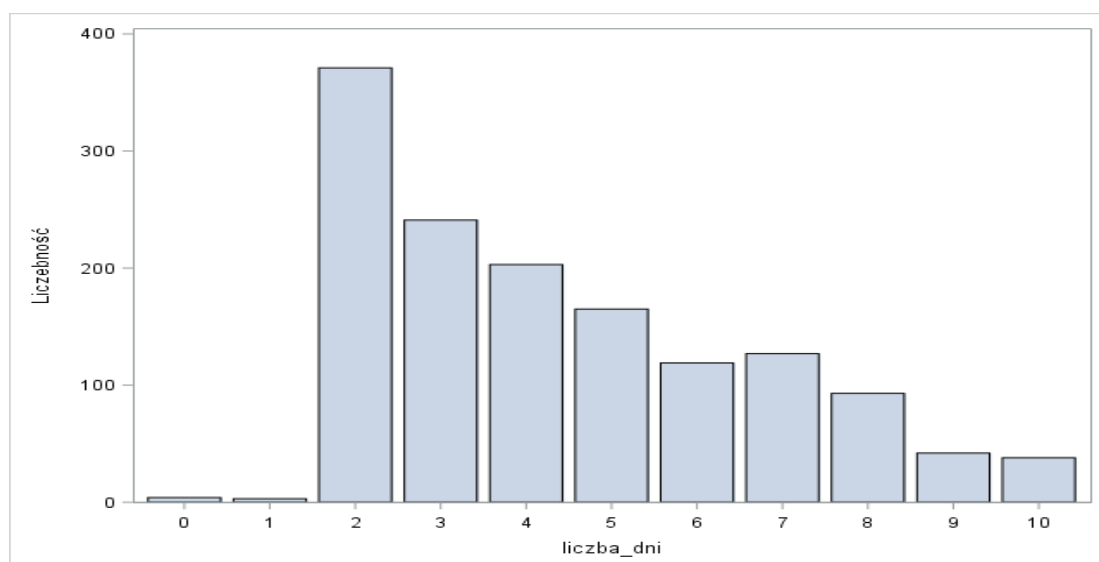
Wykres 9. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – P19

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ



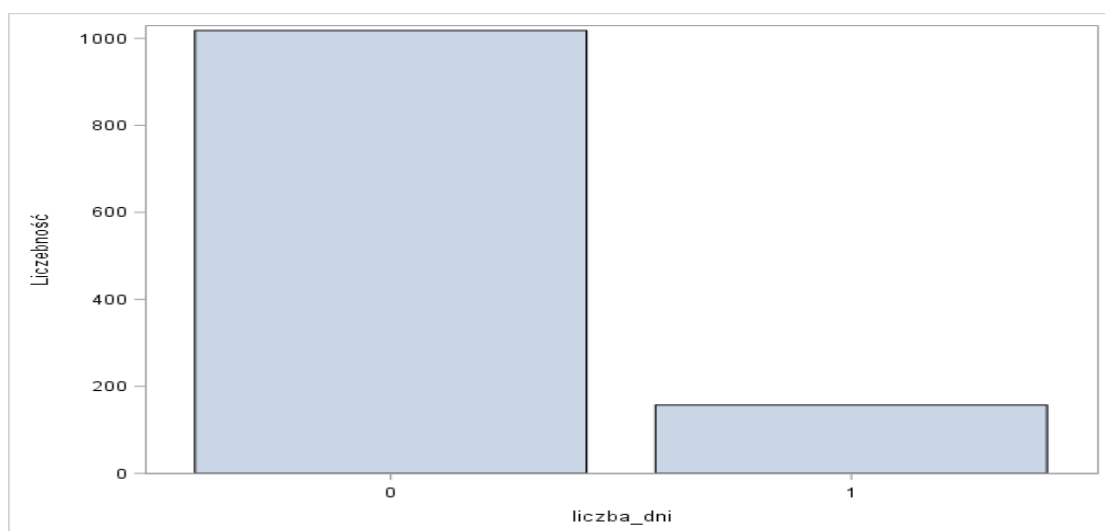
Wykres 10. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S05

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ



Wykres 11. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S06

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

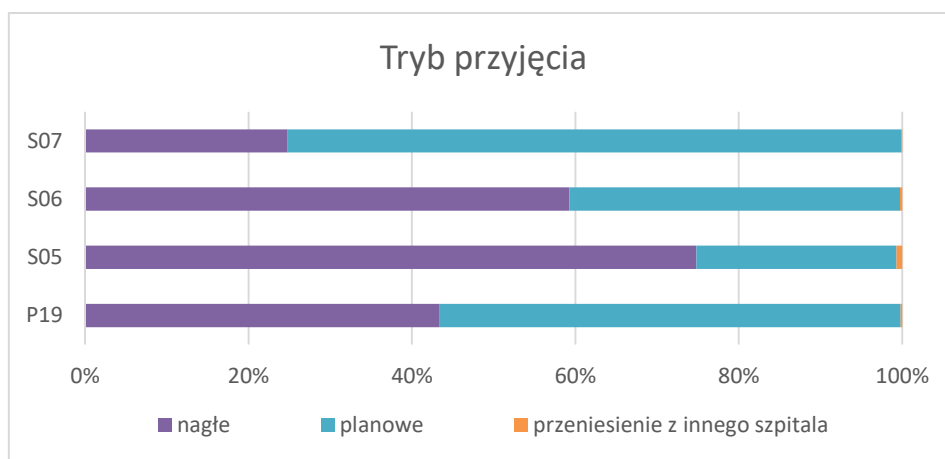


Wykres 12. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S07

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

### 2.3.9. Tryb przyjęcia pacjenta

Większość świadczeń realizowanych w ramach grup S05 i S06 była realizowana w trybie nagłym. W grupach P19 oraz S07 większość świadczeń była realizowana w trybie przyjęcia planowym.



Wykres 13. Struktura pacjentów według trybu przyjęcia w 2016 r.

Źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ

### 2.3.10. Liczba i wartość nadwykonań

Liczba świadczeń dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych rozliczanych grupami P19, S05-S07 zrealizowanych ponad limit umowy określony w umowie z Narodowym Funduszem Zdrowia wyniosła w 2016 roku 376 świadczeń. Największa liczba nadwykonań w przedmiotowych produktach wyniosła 142 i 109, i dotyczyła odpowiednio grup S07 i S06.

Tabela 17 Liczba i wartość świadczeń zrealizowanych ponad limit umowy z NFZ w 2016 r. (opracowanie własne na podstawie danych z NFZ)

Kod JGP	Liczba zrealizowanych świadczeń	Liczba rozliczonych świadczeń	Nadwykonania – liczba świadczeń	Wartość zrealizowanych świadczeń [PLN]	Wartość rozliczonych świadczeń [PLN]	Nadwykonania – wartość świadczeń [PLN]
P19	1 944	1 848	96	2 354 603,50	2 216 379,10	138 224,40
S05	568	539	29	1 934 400	1 835 093	99 307
S06	1 406	1 297	109	809 364,27	746 739,07	62 625,20
S07	1 175	1 033	142	373 624,14	328 963,74	4 660,40
Razem	<b>5 093</b>	<b>4 717</b>	<b>376</b>	<b>5 471 991,91</b>	<b>5 127 174,91</b>	<b>344 817</b>

### 2.3.11. Podsumowanie

Z przedstawionej analizy popytu i podaży wynika, że największym problemem jest długi czas oczekiwania na przyjęcie do oddziałów i poradni, w których można realizować przedmiotowe świadczenia (odpowiednio 128 dni -poradnia hematologiczna i 21 dni - oddział hematologiczny). Dodatkowo należy wskazać na małą liczbę oddziałów hematologicznych oraz oddziałów hematologii i onkologii dziecięcej w Polsce (3 oddziały w skali kraju).

## 2.4.Stan finansowania w innych krajach

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, ale także Australii, Nowej Zelandii czy Kanady, jeśli takie informacje były dostępne. W celu odnalezienia informacji przeszukiwano strony internetowe podmiotów zajmujących się oceną technologii medycznych oraz taryfikacją świadczeń, a także nawiązywano bezpośredni kontakt z instytucjami.

Odnalezione informacje przedstawiono w podziale na poszczególne kraje oraz zestawiono w tabeli znajdującej się w podsumowaniu. 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)<sup>1</sup>. 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<sup>2</sup>.

Parytety PPP są średnimi ważonymi relacji cen, ustalonymi 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 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).

Tabela 18 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Polsce

Polska	
PKB per capita (USD) <sup>3</sup>	12 405,8
PKB per capita PPP (USD) <sup>3</sup>	26 513,5
CPL <sup>4</sup>	53
CPL/CPL PL	1

#### 2.4.1. Anglia

Health Resource Groups (HRG) są angielskim odpowiednikiem jednorodnych grup pacjentów, obecnie obowiązuje wersja HRG4+ składająca się z blisko 2290 grup. Taryfy są ustalane na podstawie średnich kosztów świadczenia w kraju, wszyscy świadczeniodawcy są zobowiązani raportować dane

<sup>1</sup> <http://stats.oecd.org/Index.aspx?DataSetCode=CPL> data dostępu 20.09.2016

<sup>2</sup> Błaszczński A. Słownik pojęć ekonomicznych Glossary of Economic Terms, Szkoła Zarządzania Uniwersytetu Jagiellońskiego, Kraków 1995.  
Słownik ekonomiczny dla przedsiębiorcy w warunkach rynkowych, Wyd. IV, Znicz, Szczecin 1994.

<sup>3</sup> OECD, pozyskano z: <https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702>, [dostęp: 08.02.2017 r.]

<sup>4</sup> OECD, Comparative price levels, pozyskano z: <http://stats.oecd.org/Index.aspx?DataSetCode=CPL>, [dostęp: 21.10.2016 r.]

kosztowe. Taryfa obejmuje wszystkie koszty realizacji świadczenia, w tym koszty hospitalizacji, badań diagnostycznych, wyrobów medycznych oraz leków.

Tabela 19 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Wielkiej Brytanii

Anglia	
Waluta	£ (funt szterling)
Kurs PLN (13.04.2017 r.)	5,0056
PKB per capita (USD)	40 933
PKB per capita PPP (USD)	38 658
CPL	118
CPL/CPL PL	2,23

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 13.04.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 03.04.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 30.03.2017 r.)

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

Kod grupy	Nazwa grupy	Taryfa – hospitalizacja planowa (£)	Taryfa – hospitalizacja nieplanowa (£)	Taryfa planowa [PLN]*	Taryfa ostra [PLN]*
SA02D	Coagulation Defect with CC	459	1 187	2 226	5 758
SA02F	Coagulation Defect without CC	459	1 187	2 226	5 758
SA12D	Thrombocytopenia with CC	386	2 688	1 872	13 039
SA12F	Thrombocytopenia without CC	382	1 898	1 853	9 207
HD23A	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders, with Major CC	1 458	3 285	7 072	15 935
HD23B	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders, with Intermediate CC	507	1 504	2 459	7 296
HD23C	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders, without CC	443	618	2 149	2 998
QZ17A	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease with Major CC	3 189	4 583	15 469	22 231
QZ17B	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease with Intermediate CC	976	2 676	4 734	12 981
QZ17C	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease without CC	473	1 509	2 294	7 320
JD04A	Intermediate Skin Disorders Category 1, with Major CC	1 644	2 245	7 975	10 890
JD04B	Intermediate Skin Disorders Category 1, with Intermediate CC	993	1 168	4 817	5 666
JD04C	Intermediate Skin Disorders Category 1, without CC	658	838	3 192	4 065

\*Taryfy przeliczone wg. kursu NBP z dnia 13.04.2017 (tj. 1 £ = 5,0056)



W Anglii świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych są finansowane w ramach Health Resorce Groups i mogą być rozliczane następującymi grupami: SA02D, SA02F, SA12D, SA12F, HD23A, HD23B, HD23C, QZ17A, QZ17B, QZ17C, JD04A, JD04B, JD04C.

#### 2.4.2. Australia

Tabela 21 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Australii

Australia	
Waluta	AUD
Kurs PLN (09.02.2017 r.)	3,088
PKB per capita (USD)	51 659,6
PKB per capita PPP (USD)	47 016,9
CPL	124
CPL/CPL PL	2,34

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 01.02.2017 r.)

Świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (realizowane w trybie hospitalizacji) finansowane są na podstawie systemu opartego na grupach DRG – zwanych w tym kraju grupami DRG v8.0. Każda grupa ma przypisaną odpowiednią wagę, którą należy przemnożyć przez wycenę wagi. Aktualna wartość jednego punktu wynosi 4 883,00 AUD. Taryfikowane świadczenie może być rozliczone w ramach następujących grup: Q62A i Q62B.

Głównym ograniczeniem analizy porównawczej jest brak ogólnodostępnego pliku z informacjami, jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej.

Tabela 22 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Australii

Kod grupy	Nazwa grupy	Liczba dni hospitalizacji		Waga punktu			Wycena *
		Dolna granica	Górna granica	Hospitalizacja krótsza – redukcja/ dzień	Bazowa	Hospitalizacja dłuższa – zwiększenie/ dzień	
Q62A	Zaburzenia krzepnięcia, wysoka złożoność	1	17	-	1,3205	0,24	11 572 AUD 19 911 PLN
Q62B	Zaburzenia krzepnięcia, niewielka złożoność	1	7	-	0,6254	0,242	3 054 AUD 9 431 PLN

\*1 AUD = 3,088 PLN

#### 2.4.3. Chorwacja

Tabela 23 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Chorwacji

Chorwacja	
Waluta	1 HRK
Kurs PLN (17.05.2017 r.)	0,5639
PKB per capita (USD)	brak danych
PKB per capita PPP (USD)	brak danych
CPL	brak danych
CPL/CPL PL	brak danych

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 17.05.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 01.02.2017 r.)

W Chorwacji świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (realizowane w ramach hospitalizacji) są rozliczane w ramach systemu finansowania opartego na grupach AR-DRG. Do ustalenia jaką grupą zostanie rozliczona hospitalizacja wymagana jest informacja nie tylko o rozpoznaniach i przeprowadzonych procedurach ale także o chorobach współistniejących i powikłaniach.

W ramach publicznego systemu pacjenci są zobowiązani do pokrycia 25% wartości świadczeń udzielanych w ramach hospitalizacji oraz 40% wartości świadczeń udzielanych ambulatoryjnie.

Plik z informacjami jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej nie jest ogólnodostępny. Przyporządkowanie polskich grup JGP do odpowiadających im chorwackich grup DRG odbyło się na podstawie nazw grup. Taryfikowane świadczenie może być rozliczone w ramach grupy Q62Z.

Ceny świadczeń ustalanych przez HZZO nie obejmują kosztów utrzymania infrastruktury i nakładów inwestycyjnych.

Tabela 24 Wycena świadczeń obejmujących leczenie złamań w Chorwacji

Kod grupy	Nazwa grupy	Współczynnik	Dzień "Trim dan"	Cena */** [HRK]	Cena */** [PLN]
Q62Z	Zaburzenia krzepnięcia krwi	1,66	25	31 125	17 551

\*Cenę wyliczoną na podstawie wartości współczynnika dla grup diagnostyczno-leczniczych z kolumny 4, którą Zakład płaci za szpitalną opiekę zdrowotną osób ubezpieczonych w Zakładzie, pomniejsza się o 60%.

\*\*Jeśli sposobem wypisu ze szpitala jest przemieszczenie do innego szpitala ostrych przypadków o wyższej kategorii, wówczas współczynnik pomniejsza się o 50%.

#### 2.4.4. Estonia

Tabela 25 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Estonii

Estonia	
Waluta	EUR
Kurs PLN (09.02.2017 r.)	4,3162
PKB per capita (USD)	17 102,3
PKB per capita PPP (USD)	28 993,2
CPL	69
CPL/CPL PL	1,302

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 01.02.2017 r.)

W Estonii leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych finansowane jest na podstawie systemu opartego na NordDRG. Świadczenia mogą być rozliczone grupami: 397. Na płatność za świadczenie składa się 70% wartości grupy DRG oraz 30% wartości płatności w systemie fee-for-service.

W trakcie zbierania informacji o wycenie zabiegów artroskopowych w Estonii nie udało się ustalić, czy podane poniżej wartości uwzględniają wszystkie koszty związane z udzielaniem świadczenia.

Tabela 26 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Estonii

Kod grupy	Nazwa grupy	Limit ceny [EUR]	Limit ceny [PLN] <sup>5</sup>
3940	Choroby krwi i narządów krwiotwórczych - inne operacje, krótka terapia	693	
394	Choroby krwi i narządów krwiotwórczych - inne operacje	1 691	
395	Choroby czerwonych krwinek, wiek> 17	989	
396	Choroby czerwonych krwinek, w wieku 0-17	475	
397	Zaburzenia krzepliwości krwi	1 251	5 399

## 2.4.5. Grecja

Tabela 27 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Grecji

Grecja	
Waluta	EUR
Kurs PLN (09.02.2017 r.)	4,3162
PKB per capita (USD)	17 946,2
PKB per capita PPP (USD)	26 267,8
CPL	77
CPL/CPL PL	1,45

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 01.02.2017 r.)

Przed 2011 metody płatności opierały się głównie na retrospektywnym zwrocie kosztów świadczonych usług. Brak realnych zachęt dla szpitali, opóźnienia w zwrocie przez fundusz ubezpieczeń społecznych, a także niskie opłaty ustawowe w zakresie usług szpitalnych, w stosunku do rzeczywistych kosztów spowodowały w szpitalach publicznych powstanie deficytów. W 2011 roku opracowano nowy system płatności tzw. KEN-DRG opierający się na niemieckim systemie klasyfikacji. Nowy system płatności został wdrożony w bardzo krótkim czasie (jeden rok), i w efekcie wycena KEN-DRG nie opiera się na rzeczywistych kosztach i protokołach klinicznych, ale na połączeniu kosztorysów z wybranych szpitali publicznych oraz "importowanej" wagi kosztów. Ponadto, koszty wynagrodzenia osób zatrudnionych w szpitalach nie są wliczone w taryfę (HSPM 2015).

W Grecji świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych finansowane są na podstawie systemu opartego na grupach DRG – zwanych w tym kraju grupami KEN-DRG. Taryfikowane świadczenie może być rozliczone w ramach grupy X22A.

W trakcie zbierania informacji o wycenie zabiegów artroskopowych w Grecji nie udało się ustalić, czy podane poniżej wartości uwzględniają wszystkie koszty związane z udzielaniem świadczenia.

Tabela 28 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Grecji

Kod grupy	Nazwa grupy	Średni czas hospitalizacji	Koszt*	
X22A	Zaburzenia koagulopatii krwi	3	514 EUR	2 219 PLN

\*1 EUR = 4,3162 PLN

<sup>5</sup> 1 EUR = 4,3300 PLN, kurs z 21.10.2016 r., pozyskano z: <http://www.nbp.pl>, [dostęp: 22.10.2016 r.]

## 2.4.6. Nowa Zelandia

Tabela 29 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Nowej Zelandii

Nowa Zelandia	
Waluta	NZD
Kurs PLN (09.02.2017 r.)	2,9123
PKB per capita (USD)	37 570,3
PKB per capita PPP (USD)	37 321,5
CPL <sup>7</sup>	113
CPL/CPL PL	2,13

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl/>; (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 09.02.2017 r.)CPL – <http://stats.oecd.org/>; (dostęp w dniu 01.02.2017 r.)

W Nowej Zelandii świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (realizowane w ramach hospitalizacji) rozliczane są w ramach systemu finansowania opartego na grupach DRG – zwanych w tym kraju grupami nzdr60x. Każda grupa ma przypisaną odpowiednią wagę, którą należy przemnożyć przez wycenę wagi. Aktualna wartość jednego punktu wynosi 4 751,58 NZD<sup>6</sup>). Taryfikowane świadczenie może być rozliczone w ramach następujących grupy Q62Z. Głównym ograniczeniem analizy porównawczej jest brak ogólnodostępnego pliku z informacjami, jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej.

Tabela 30 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Nowej Zelandii

Kod grupy	Nazwa grupy	Dolna granica dł. pobytu	Górna granica dł. pobytu	Średni czas pobytu	Waga	Wycena
Q62Z	Zaburzenia krzepnięcia	0	9	2,34	0,95	4 494 NZD 13 088 PLN

\*1 NZD = 2,9123PLN

## 2.4.7. Szkocja

Podobnie jak w przypadku Anglii, świadczenia szpitalne finansowane są za pomocą Health Resource Groups (HRG), przy czym zgodnie z deklaracją szkockiej instytucji odpowiedzialnej za taryfikację świadczeń taryfy dla Szkocji zawierają „bardziej pełne” koszty świadczeń niż odpowiedniki angielskie. W przypadku Szkocji nie ma przewidzianych dodatkowych dopłat w przypadku wykonywania świadczeń np. u dzieci, tak jak ma to miejsce w Anglii.

Tabela 31 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Wielkiej Brytanii

Szkocja	
Waluta	£ (funt szterling)
Kurs PLN (013.04.2017 r.)	5,0056
PKB per capita (USD)	40 933
PKB per capita PPP (USD)	38 658
CPL	118

<sup>6</sup> <http://www.health.govt.nz/nz-health-statistics/data-references/weighted-inlier-equivalent-separations/wiesnz15-cost-weights>, [dostęp: 22.04.2016 r.]

CPL/CPL PL	2,23
------------	------

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 13.04.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 03.04.2017 r.)

PL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 30.03.2017 r.)

Tabela 32 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Szkocji

Kod grupy	Nazwa grupy	Taryfa – hospitalizacja planowa (£)	Taryfa – hospitalizacja nieplanowa (£)	Taryfa planowa [PLN]*	Taryfa ostra [PLN]*
SA02D	Coagulation Defect with CC	1 831	3 737	8 885	18 128
SA02F	Coagulation Defect without CC	1 524	3 112	7 390	15 097
SA12D	Thrombocytopenia with CC	951	3 891	4 612,54	18 873
SA12F	Thrombocytopenia without CC	766	2 778	3 717	13 475
HD23A	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders with Major CC	540	5 060	26 875	24 546
HD23B	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders with CC	3 184	2 653	15 447	12 871
HD23C	Inflammatory Spine, Joint or Connective Tissue Disorders without CC	1 220	2 105	5 919	10 209
QZ17A	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease with Major CC	6 955	7 254	33 736	35 186
QZ17B	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease with Intermediate CC	2 517	3 549	12 213	17 214
QZ17C	Non-Surgical Peripheral Vascular Disease without CC	1 302	1 984	6 318	9 625
JD04A	Minor Skin disorders category 3 with Major CC	8 856	3 695	42 959	17 926
JD04B	Minor Skin disorders category 3 with Intermediate CC	4 898	2 043	23 757	9 911
JD04C	Minor Skin disorders category 3 without CC	3 192	1 728	15 486	8 380

W Szkocji leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych jest finansowane w ramach Health Resorce Groups i może być rozliczone następującymi grupami: SA02D, SA02F, SA12D, SA12F, HD23A, HD23B, HD23C, QZ17A, QZ17B, QZ17C, JD04A, JD04B, JD04C.

#### 2.4.8. Węgry

Tabela 33 Podstawowe informacje o PKB i cenach na Węgrzech

Węgry	
Waluta	HUF (forint)
Kurs zł (10.02.2017)	100 HUF = 1,3981 zł
PKB per capita (USD)	12 668.9
PKB per capita PPP (USD)	27 595.8
CPL	52
CPL/CPL PL	1

Kurs waluty – <http://www.nbp.pl>; (dostęp w dniu 10.02.2017 r.)

<https://stats.oecd.org/index.aspx?queryid=60702> (dostęp w dniu 18.04.2017 r.)

CPL – <http://stats.oecd.org>; (dostęp w dniu 18.04.2017 r.)

Tabela 34 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 [pkt] wartość względna	Grupa HBC wartość bezwzględna*	Nazwa grupy HBCs	Nazwa grupy HBCs (inna)
16M	7470	3	20	6	0,75751	113 627HUF 1 589 PLN	Hemofilia (czynnika VIII, IX)	Skaza krwotoczna (brak lub niedobór czynnika krzepnięcia VIII, IX)

\*1 HUF = 0,013981 PLN

Na Węgrzech świadczenia obejmujące leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (realizowane w ramach hospitalizacji) są rozliczane w ramach systemu finansowania opartego na grupach DRG – zwanych w tym kraju grupami HBC (węg. *Homogén betegségszoptok*). Każda grupa ma przypisaną odpowiednią wagę, którą należy przemnożyć przez wycenę wagi; aktualna wartość jednego punktu wynosi 150 tys. HUF<sup>7</sup>. Kosztocłonne wyroby medyczne czasami są finansowane osobno, podczas gdy pozostałe koszty świadczenia zawierają się w taryfie danej grupy HBC<sup>8</sup>.

#### 2.4.9. Podsumowanie

Informacje dotyczące wyceny przedmiotowego świadczenia odnaleziono dla następujących krajów: Anglii, Australii, Chorwacji, Estonii, Nowej Zelandii, Szkocji, Węgier. Są to kraje o zbliżonym PKB do Polski oraz kraje, których systemy finansowania stały się wzorem dla innych. Wyceny świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zestawiono w poniższej tabeli.

Należy zaznaczyć, że wnioskowanie na podstawie odnalezionych taryf wiąże się z pewnymi ograniczeniami. Klasyfikacja jednorodnych grup pacjentów oraz sposoby płatności różnią się pomiędzy krajami. Podobnie, liczba, cechy pacjentów, czas hospitalizacji oraz rodzaj leczenia, które są uwzględnione przez klasyfikację DRG może być zróżnicowany pomiędzy krajami.

Ze względu na różnice w systemach ubezpieczeń zdrowotnych oraz w konstrukcji systemów DRG w omawianych krajach, niemożliwe jest przedstawienie ostatecznych kosztów analizowanych procedur. Jeżeli nie zaznaczono inaczej, w zestawieniu ujęto koszty finansowania grup podobnych do polskich JGP, wynikające bezpośrednio z katalogu DRG, bez uwzględnienia dodatkowych innych opłat, np. ponoszonych przez pacjenta, czy też naliczanych przez szpitale na podstawie obowiązujących w danym kraju przepisów prawa.

Koszt świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w innych krajach jest zróżnicowany i waha się od 1 589 PLN na Węgrzech, 1 853 PLN w Anglii do 35 186 PLN w Szkocji.

Tabela 35 Zestawienie wycen świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w innych krajach

Kraj	Wycena [PLN]	Uwagi
Anglia	1 853–22 231	taryfy obejmują wszystkie koszty;
Australia	9 431–19 911	brak ogólnodostępnego pliku z informacjami, jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej;
Chorwacja	17 551	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ceny świadczeń ustalanych przez HZZO nie obejmują kosztów utrzymania infrastruktury i nakładów inwestycyjnych;</li> <li>• brak ogólnodostępnego pliku z informacjami, jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej;</li> </ul>

<sup>7</sup> [http://www.oep.hu/data/cms1001072/Hbcs50\\_torz\\_20150101.xls](http://www.oep.hu/data/cms1001072/Hbcs50_torz_20150101.xls), [dostęp: 22.04.2016 r.]

<sup>8</sup> [http://net.jogtar.hu/jr/gen/hiegy\\_doc.cgi?docid=99300009.NM](http://net.jogtar.hu/jr/gen/hiegy_doc.cgi?docid=99300009.NM), [dostęp: 22.04.2016 r.]

Estonia	5 399	brak informacji czy podane wartości zawierają wszystkie koszty świadczenia;
Grecja	2 219	brak informacji czy podane wartości zawierają wszystkie koszty świadczenia;
Nowa Zelandia	13 088	brak ogólnodostępnego pliku z informacjami, jakie procedury medyczne i rozpoznania należą do danej grupy rozliczeniowej;
Szkocja	3 717–35 186	Scottish National Tariff służy poszczególnym oddziałom terytorialnym NHS tylko do rozliczania świadczeń udzielonych pacjentom zamieszkałym na terenie jednego oddziału a leczonych na terytorium innego;
Węgry	1 589	brak informacji czy podane wartości zawierają wszystkie koszty świadczenia;

## 2.5.Cenniki komercyjne

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

Informacje o cenach komercyjnych poszczególnych świadczeń wyszukiwano za pomocą przeglądarki internetowej. W przypadku części podmiotów cenniki były dostępne bezpośrednio na stronach internetowych z adnotacją, że „Podane ceny usług medycznych są publikowane tylko w celach informacyjnych i nie stanowią oferty handlowej wg art. 66 § 1 Kodeksu Cywilnego (co oznacza, że jest to jedynie zaproszenie do zawarcia umowy wg art. 71 KC). Podane ceny mogą ulec zmianie. Zastrzegamy sobie prawo do zmian”. Z częścią podmiotów konieczny był kontakt bezpośredni.

### 2.5.1. Cenniki polskie

Informacje o cenach komercyjnych dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych zostały odnalezione dla niektórych badań laboratoryjnych realizowanych w ramach przedmiotowego leczenia. Szczegółowy wykaz cen komercyjnych znajduje się w załączniku nr 4

### 2.5.2. Cenniki zagraniczne

Nie udało się odnaleźć cen komercyjnych obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych z zagranicy.

### 3. Projekt taryfy

#### 3.1. Pozyskanie danych

W celu pozyskania danych o kosztach realizacji świadczeń opieki zdrowotnej, Agencja przeprowadziła postępowanie mające na celu wyłonienie podmiotów, z którymi zawarte zostały umowy dotyczące przygotowania i przekazywania Agencji danych niezbędnych do ustalenia taryfy świadczeń opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych. Podstawą prawną dla przeprowadzonego postępowania jest art. 31lc ustawy z dnia 27 sierpnia 2004 r. o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. z 2016 r., poz. 1793 z późn. zm.). Zasady postępowania Agencji zostały określone w *Zarządzeniu 51/2015 Prezesa Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji z dnia 15 maja 2015 r. w sprawie postępowania dotyczącego wyłaniania przez Agencję Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji podmiotów innych niż podmioty zobowiązane do finansowania świadczeń opieki zdrowotnej ze środków publicznych, z którymi zawierane są umowy o pozyskanie danych niezbędnych do ustalania taryfy świadczeń oraz postępowania z tymi umowami.*

Postępowanie prowadzone było w sposób zapewniający poszanowanie zasady przejrzystości i równego traktowania świadczeniodawców.

Postępowanie przebiegało w następujących etapach:

1. ogłoszenie o rozpoczęciu postępowania;
2. zebranie ankiet od świadczeniodawców;
3. wybór świadczeniodawców, z którymi Agencja zawrze umowy;
4. ogłoszenie o rozstrzygnięciu postępowania oraz wyliczenie przez Agencję maksymalnego wynagrodzenia dla każdego z wyłonionych świadczeniodawców, który zadeklaruje zawarcie umowy o odpłatne przekazywanie danych niezbędnych do ustalenia taryfy świadczeń;
5. przygotowanie i zawarcie umów z wyłoniętymi w postępowaniu świadczeniodawcami.

Informacja o ogłoszeniu postępowania została wysłana na adresy mailowe podmiotów realizujących świadczenia w rodzaju leczenie szpitalne (zgodnie z listą z danymi teled adresowymi otrzymanymi z NFZ) oraz ukazała się na stronie internetowej Agencji.

Dla świadczeń, których dotyczy raport, postępowanie mające na celu uzyskanie danych niezbędnych do ustalenia taryfy ogłoszono 22.03.2017 r.

Deklarację przekazania danych złożyło 9 świadczeniodawców. Dane przekazało 8 świadczeniodawców.

Wykaz świadczeniodawców, którzy podpisali umowę i przekazali dane zawiera poniższa tabela.

Tabela 36 Wykaz świadczeniodawców, którzy podpisali umowę i przekazali dane

Nazwa świadczeniodawcy	Miejscowość	Ulica
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 1 we Wrocławiu	Wrocław	M. Curie Skłodowskiej 58
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny im. Andrzeja Mielęckiego Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach	Katowice	Francuska 20-24
Wojewódzki Szpital Zespolony w Koninie	Konin	Szpitalna 45
Wojewódzki Szpital Specjalistyczny im. J. Gromkowskiego	Wrocław	Koszarowa 5
Uniwersytecki Szpital Kliniczny im. Jana Mikulicza-Radeckiego	Wrocław	Borowska 213



Nazwa świadczeniodawcy	Miejscowość	Ulica
Instytut Hematologii i Transfuzjologii	Warszawa	I. Gandhi 14
Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny w Warszawie	Warszawa	Żwirki I Wigury 63A
Szpital Powiatowy im dr Tytusa Chałubińskiego w Zakopanem	Zakopane	Kamieniec 10

Pozyskane dane pochodzą od 2% świadczeniodawców realizujących świadczenia dotyczące leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych i stanowią 24% wszystkich świadczeń zrealizowanych w 2016 roku. Do obliczeń wykorzystano również dane z plików finansowo-księgowych uzyskane w trakcie innych postępowań.

### 3.2.Propozycja produktów rozliczeniowych

W toku prac ze środowiskiem eksperckim w zakresie leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych wypracowano kształt 6 nowych produktów rozliczeniowych w ramach leczenia szpitalnego w katalogu JGP (katalog 1a) oraz 2 produktów w katalogu świadczeń do sumowania (katalog 1c). Obecnie istniejące grupy P19, S05-S07 będą służyły rozliczeniom pacjentów z hemofilią i pozostałymi skazami krwotocznymi, którzy będą leczeni poza dedykowanymi ośrodkami I i II poziomu referencyjnego w tym zakresie.

Tabela 37 Produkty rozliczeniowe dedykowane hemofilii i pokrewnym skazom krwotocznym w katalogu JGP – 1a

Kod grupy	Nazwa grupy	Zakresy świadczeń		Uwagi/ poziomy referencyjne
		hematologia	onkologia i hematologia dziecięca	
S11	Okolourazowe i okołożabiegowe leczenie skaz krwotocznych	X	X	II
S12	Okolourazowe leczenie skaz krwotocznych	X	X	I i II
S13	Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia	X		II
S14	Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia	X		I i II
S15	Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni	X	X	I i II
S16	Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni	X	X	I i II
<b>Katalog świadczeń do sumowania</b>				
opieka okołoooperacyjna nad pacjentem chorym na hemofilię - za osobodzień, I poziom referencyjny		Katalog 1c		
opieka okołoooperacyjna nad pacjentem chorym na hemofilię - za osobodzień, II poziom referencyjny		Katalog 1c		

Grupy: S11 Okolourazowe i okołożabiegowe leczenie skaz krwotocznych i S12 Okolourazowe leczenie skaz krwotocznych

Grupy: S11 Okolourazowe i okołożabiegowe leczenie skaz krwotocznych i S12 Okolourazowe leczenie skaz krwotocznych zostały utworzone w celu umożliwienia leczenia pacjentów ze skazami krwotocznymi i współistniejącymi w/w stanami w ośrodkach leczenia hemofilii i pokrewnych skaz

krwotocznych na I i II poziomie referencyjności. Ich wprowadzenie ma poprawić bezpieczeństwo i jakość opieki medycznej nad tą grupą chorych, zapewnić zarówno leczenie operacyjne, jak i późniejszą rehabilitację. Chorzy ze skazami krwotocznymi, z powodu zwiększonego ryzyka powikłań krwotocznych, konieczności leczenia substytucyjnego (koncentrat niedoborowego czynnika krzepnięcia, FFP, DDAVP, KKP) a także konieczności wykonywania wysokospecjalistycznych badań (wykluczenie inhibitora, oznaczanie aktywności niedoborowego czynnika krzepnięcia, globalne testy hemostazy) w okresie okołoperacyjnym, a także w przypadku urazów lub ciężkich wylewów wymagają bardzo często hospitalizacji w ośrodku leczenia skaz krwotocznych. U chorych poddawanych operacjom, w dniu zabiegu wstrzykuje się koncentrat niedoborowego czynnika krzepnięcia (PCC, FFP w przypadku braku koncentratu czynnika krzepnięcia na rynku), a następnie ok. 30 minut po jego podaniu pobiera się od pacjenta próbkę krwi w której oznacza się aktywność niedoborowego czynnika krzepnięcia w celu upewnienia się, że został osiągnięty poziom hemostatyczny. Laboratoryjne monitorowanie leczenia w kolejnych dniach polega na codziennym pomiarze aktywności niedoborowego czynnika krzepnięcia w próbce krwi pobranej na około 1h przed planowanym czasem podania kolejnej dawki koncentratu. W ten sposób monitoruje się najniższą dobową aktywność niedoborowego czynnika krzepnięcia i w oparciu o jej wartość dostosowuje dawkowanie koncentratu czynnika krzepnięcia. Powyższe postępowanie wymaga zarówno wiedzy teoretycznej jak i doświadczenia. Zbyt mała dawka koncentratu grozi powikłaniami krwotocznymi, natomiast za duża powikłaniami zakrzepowymi. Podobne postępowanie obowiązuje u chorych po urazach z ciężkimi wylewami do stawów, tkanek miękkich i narządów wewnętrznych czy z krwawieniem z przewodu pokarmowego które z uwagi na nierzadko współistniejącą angiodyspazję naczyń układu pokarmowego oraz związane z powszechnym zakażeniem dorosłych pacjentów WZW C prowadzącym do nadciśnienia wrotnego występuje w tej grupie częściej niż w ogólnej populacji.

Grupa S11 *Okołourazowe i okołozabiegowe leczenie skaz krwotocznych* jest dedykowana pacjentom z ciężkimi urazami oraz poddawanych poważnym zabiegom operacyjnym, np. endoprotezoplastyce; których leczenie wymaga pobytu w ośrodku o wyższym stopniu referencyjności. Natomiast grupa S12 *Okołourazowe leczenie skaz krwotocznych* jest dedykowana pacjentom z lżejszymi urazami, którzy nie wymagają długiego procesu leczenia i rehabilitacji i mogą być leczeni w ośrodkach o niższym stopniu referencyjności. Koszty zabiegu operacyjnego nie zostały ujęte w tych grupach i będą rozliczane na odrębnych zasadach.

Grupy obejmują: przygotowanie do operacji, w tym przede wszystkim zabezpieczenie w czynnik krzepnięcia, transport do ośrodka wykonującego zabieg lub leczenie na miejscu, opiekę przed i pooperacyjną, zabezpieczenie hemostatyczne, intensywną rehabilitację dostosowaną do potrzeb pacjenta.

Grupy: S13 *Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia* oraz S14 *Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia*

Świadczenia te mają na celu kontrolę oraz ustalenie optymalnego leczenia chorób związanych ze skazami krwotocznymi.

Zgodnie ze światowymi i polskimi wytycznymi leczenia 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.

Grupy obejmują: pełny zakres badań diagnostycznych i obrazowych oraz konsultacje specjalistyczne, mające na celu ocenę ogólnego stanu zdrowia umożliwiającą podjęcie decyzji co do dalszego leczenia.

Grupy: S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni oraz S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni

Produkty te zostały utworzone w celu umożliwienia diagnostyki skaz krwotocznych. Mają one także poprawić wykrywalność tej grupy schorzeń (znaczny odsetek osób z łagodnymi skazami krwotocznymi pozostaje niezdiagnozowana), a tym samym poprawić jakość opieki medycznej.

Postępowanie diagnostyczne u chorego z podejrzeniem skazy krwotocznej obejmuje: wywiad osobisty, wywiady rodzinne pozwalające wstępnie odróżnić chorobę nabytą od wrodzonej, badanie przedmiotowe oraz właściwy dobór badań laboratoryjnych oraz ustalenie optymalnego dawkowania czynnika krzepnięcia.

Do badań laboratoryjnych służących ocenie hemostazy pierwotnej wykorzystuje się automatyczny pomiar liczby i objętości płytek krwi dokonywany w analizatorze hematologicznym oraz test globalny hemostazy pierwotnej, czyli czas okluzji w analizatorze PFA-100, a także testy swoiste na które składają się: cytometryczna ocena gęstości glikoprotein błonowych płytek krwi, badanie zdolności płytek krwi do agregacji pod wpływem czynników agregujących czyli agonistów, badania genetyczne.

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 oraz testy oceniające globalnie proces krzepnięcia krwi (TEM, TGA).

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

Szczegółowy opis nowych produktów rozliczeniowych – charakterystykę grup S11 – S16 umieszczono w załączniku nr 5.

Ze względu na fakt, iż nie wszystkie badania laboratoryjne posiadają kody w klasyfikacji ICD-9, istnieje pilna potrzeba uzupełnienia przez NFZ klasyfikacji o niżej wymienione badania: test korekcji APTT, aktywność cz. von Willebranda (VWF R:Co), antygen cz. von Willebranda (VWF Ag), test RIPA, analiza multimerów czynnika von Willebranda, test generacji trombiny (TGA), miano inhibitora.

### 3.3. Analiza danych

Analiza danych szczegółowych przekazanych przez świadczeniodawców przeprowadzona została zgodnie z *Metodyką taryfikacji świadczeń opieki zdrowotnej w AOTMiT*, która opublikowana jest na stronie internetowej Agencji (Metodyka 2016), 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 średniej długości hospitalizacji, rodzaju i średniego zużycia leków i wyrobów medycznych oraz rodzaju i średniej liczby wykonywanych procedur w odniesieniu do najczęściej występujących rodzajów hospitalizacji w leczeniu pacjentów z hemofilią i pokrewnymi skazami krwotocznymi. Szczegółowy opis przebiegów referencyjnych przedstawionych przez ekspertów klinicznych zawiera załącznik nr 6.

Poniżej przedstawiono główne informacje o sposobie obliczeń podstawowych składowych taryfy, tj. kosztu osobodnia, zużycia leków i wyrobów medycznych oraz wykonywanych procedur.

#### Osobodzień

Do obliczenia kosztu osobodnia na oddziale posłużyły dane finansowo-księgowe za rok 2016 przekazane przez 9 świadczeniodawców realizujących w sposób niejednostkowy świadczenia dotyczące leczenia hemofilii. Do wyliczenia elementów bazowych hospitalizacji, tj.: kosztu pracy lekarza, pielęgniarki, innego personelu medycznego, personelu pozostałego oraz kosztu infrastruktury w przypadku leczenia hemofilii, wykorzystano dane z wszystkich oddziałów, w których realizowany były produkty S05 - Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 10 dni, S06 - Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony > 1 dnia, S07 - Zaburzenia krzepliwości, inne choroby krwi i śledziony < 2 dni oraz grupa pediatryczna P19 - Choroby krwi. W sumie było to dwadzieścia oddziałów, w tym: oddziały hematologii, oddziały onkologii, oddziały chorób wewnętrznych oraz oddziały pediatryczne.

W związku z wejściem w życie z dniem 30 czerwca 2017 r. podziału ośrodków realizujących świadczenia z zakresu leczenia hemofilii oraz pokrewnych skaz krwotocznych na I oraz II poziom referencyjny (podział ten wynika z Rozporządzenia Ministra Zdrowia z dnia 22 listopada 2013 r. w sprawie świadczeń gwarantowanych z zakresu leczenia szpitalnego - tekst jedn. Dz.U. z 2016 r., poz. 694 z późn. zm), wspólnie z ekspertami klinicznymi dokonano przyporządkowania każdego ośrodka powstawania kosztów do danego poziomu. W ten sposób wyodrębniono 13 oddziałów, które mogą zostać przypisane do pierwszego stopnia oraz 7 oddziałów, które można przypisać do ośrodków drugiego poziomu. Dla każdej z grup odrębnie obliczono średnie koszty osobowe oraz koszty infrastruktury, które łącznie złożyły się na koszt osobodnia. Z uwagi na to, że część proponowanych świadczeń będzie możliwa do realizacji na obu poziomach, dodatkowo obliczono również średni koszt osobodnia dla wszystkich dwudziestu ośrodków powstawania kosztów łącznie, bez podziału na poziomy referencyjne.

Składowe kosztów osobodnia dla poszczególnych kategorii przedstawiają poniższe tabele.

Tabela 38 Składowe koszty osobodnia łącznie dla I i II poziomu referencyjnego

I i II poziom	Koszt wynagrodzenia na godzinę/ osobodzień			Czas zaangażowania		
Kategoria kosztu	Minimum	Maksimum	Średnia	Minimum	Maksimum	Średnia
Lekarz	47,16	79,25	63,13	0,73	2,95	1,67
Pielęgniarka	29,22	48,59	38,75	2,99	6,81	4,36
Pozostały personel	14,65	35,23	23,92	0,06	1,77	0,81
Infrastruktura	87,54	427,36	232,5	-	-	-

Tabela 39 Składowe koszty osobodnia dla I poziomu referencyjnego

I poziom	Koszt wynagrodzenia na godzinę/ osobodzień			Czas zaangażowania		
Kategoria kosztu	Minimum	Maksimum	Średnia	Minimum	Maksimum	Średnia
Lekarz	47,16	79,25	63,2	0,73	1,88	1,38
Pielęgniarka	29,22	46,16	35,63	2,99	5,71	3,93
Pozostały personel	14,93	35,23	25,4	0,1	1,77	0,86
Infrastruktura	87,54	347,67	181,46	-	-	-

Tabela 40 Składowe koszty osobodnia łącznie dla II poziomu referencyjnego

II poziom	Koszt wynagrodzenia na godzinę/ osobodzień			Czas zaangażowania		
Kategoria kosztu	Minimum	Maksimum	Średnia	Minimum	Maksimum	Średnia
Lekarz	47,77	77,6	63,01	0,91	2,95	2,21
Pielęgniarka	41,27	48,59	44,55	3,22	6,81	5,17
Pozostały personel	14,65	29,89	20,97	0,06	1,53	0,68
Infrastruktura	216,88	427,36	343,08	-	-	-

### Leki, wyroby medyczne, konsultacje specjalistyczne oraz rehabilitacja

Rodzaj oraz wielkość zużycia leków, wyrobów medycznych oraz realizacji procedur w odniesieniu do każdego z nowo utworzonych świadczeń została określona przez zespół ekspertów. Na te informacje medyczne zostały nałożone koszty pozyskane z danych przekazanych przez świadczeniodawców, w tym świadczeniodawców realizujących najwięcej świadczeń na rzecz pacjentów z hemofilią. W przypadkach, w których w danych będących w posiadaniu Agencji brakowało informacji na temat elementów stanowiących składowe danego świadczenia, posłużono się cennikami znalezionymi na stronach internetowych bądź informacjami przekazanymi przez ekspertów (dotyczyło to w szczególności specjalistycznych badań realizowanych w jednym ośrodku w kraju).

### Oszacowanie kosztów świadczeń

W celu oszacowania kosztów każdego z nowych produktów oparto się na przebiegach (czyli informacjach o rodzaju i wielkości zużycia poszczególnych zasobów) określonych przez ekspertów, na które następnie nałożono dane kosztowe.

W odniesieniu do grup S11 i S12, dedykowanych opiece okołoperacyjnej, na potrzeby oszacowania taryfy przyjęto, zgodnie z opiniami ekspertów, dla ośrodków na pierwszym stopniu referencyjności węższy zakres leczonych schorzeń (głównie drobne urazy oraz wylewy dostawowe), mniejszy dostęp do wysokospecjalistycznych badań laboratoryjnych oraz obrazowych, mniejsze zużycie leków

i wyrobów medycznych. Na podstawie analizy czasów trwania hospitalizacji taryfę oszacowano dla 7 dni pobytu, proponując jednocześnie dodatkowe finansowanie za każdy kolejny dzień hospitalizacji.

Dla ośrodków z II poziomu referencyjnego założono, że placówki takie powinny obejmować opieką przede wszystkim pacjentów z poważnymi problemami zdrowotnymi (krwawienia do przewodu pokarmowego, krwawienia wewnątrzczaszkowe, operacje ortopedyczne), mieć szeroki dostęp do kompleksowych badań wysokospecjalistycznych i konsultacji, natomiast rehabilitacja powinna być zapewniona pacjentom na oddziale, w trakcie hospitalizacji. W oparciu o analizy czasów trwania hospitalizacji oraz informacji uzyskanych od ekspertów na temat długości pobytów w szpitalu, taryfę oszacowano dla 15 dni hospitalizacji, proponując jednocześnie dodatkowe finansowanie każdego kolejnego dnia.

Koszt każdego kolejnego dnia hospitalizacji obliczono na poziomie 80% wartości osobodnia, średniego koszt leków, wyrobów medycznych oraz rehabilitacji (w przypadku grupy S12) przeliczonych na jeden osobodzień.

Z uwagi na to, że powyższe grupy nie obejmują zabiegów operacyjnych wykonywanych na rzecz pacjentów z hemofilią, a jedynie koszty specjalistycznej, dodatkowej opieki nad tymi pacjentami, świadczeń tych, ze względu na brak możliwości sumowania JGP, nie można by rozliczyć w przypadku wykonania zabiegu w tym samym ośrodku, w którym hospitalizowany jest pacjent. Dlatego też zaproponowano alternatywne rozwiązanie, polegające na utworzeniu w katalogu 1c produktów do sumowania z JGP odpowiadającym wykonanemu zabiegowi operacyjnemu. Produkty te, związane z opieką okołoperacyjną, wyceniono z wyłączeniem kosztu osobodnia (zawartego w wartości właściwej JGP), uwzględniając jedynie koszt leków, wyrobów medycznych, procedur oraz rehabilitacji niezbędnych do wykonania u pacjentów chorych na hemofilię.

W przypadku grup S13 i S14 służących okresowej, kompleksowej ocenie stanu zdrowia chorych już zdiagnozowanych, przyjęto taki sam zakres badań i konsultacji, taką samą długość pobytu (3,5 dnia), różnica w wycenie wynika natomiast z istotnie różnego kosztu osobodnia w ośrodkach spełniających kryteria dla pierwszego i drugiego poziomu referencyjnego (odpowiednio 459,61 zł i 721,76 zł).

Grupy S15 i S16 dedykowane są diagnostyce w kierunku hemofilii. Z uwagi na to, że są to krótkie, zazwyczaj kilkugodzinne pobyty, do oszacowania wartości tych świadczeń przyjęto jedynie część osobodnia. W wycenie uwzględniono pakiety badań, przede wszystkim laboratoryjnych, wskazanych przez ekspertów jako niezbędne do wykonania przy diagnostyce pacjenta w kierunku hemofilii bądź pokrewnych skaz krwotocznych. Elementem różnicującym obie grupy jest zakres badań, przy czym grupa S15 poszerzona została o specjalistyczne analizy.

Dodatkowo, z uwagi na to, że powyższe świadczenia (za wyjątkiem grup S13 i S14 obejmujących okresową diagnostykę pacjenta zdiagnozowanego)<sup>9</sup> mogą być realizowane zarówno w oddziałach dziecięcych jak i dla dorosłych, ich wartość oszacowano odrębnie dla ośrodków zajmujących się leczeniem pacjentów poniżej i powyżej 18 roku życia, a następnie zważono udziałem poszczególnych kategorii wiekowych, oszacowanym na podstawie danych pochodzących z bazy Narodowego Funduszu Zdrowia.

Uzyskane w ten sposób wartości powiększone zostały o mnożnik zmian wielkości kosztów świadczeń.

<sup>9</sup> W przypadku dzieci świadczenia dotyczące przeglądu stanu zdrowia pacjenta z hemofilią lub pokrewnymi skazami są finansowane w ramach programu zdrowotnego „Zapobieganie krwawieniom u dzieci chorych na hemofilię A i B” Program profilaktyczny pod nazwą „Zapobieganie krwawieniom u dzieci chorych na hemofilię A i B”.

**Mnożnik zmian wielkości kosztów świadczeń**

Mnożnik zmian wielkości kosztów świadczeń został obliczony w celu uwzględnienia w taryfie zmian kosztów operacyjnych działalności podmiotów opieki zdrowotnej w czasie, a także określenia kosztu kapitału niezbędnego do zapewnienia bieżącego i przyszłego zapotrzebowania podmiotów na infrastrukturę oraz usługi.

Mnożnik ma charakter składany i pełni dwojaką rolę: aktualizacji taryfy na dzień wydania taryfy oraz jednorocznej premii na rozwój. Aktualizacja danych na dzień wydania taryfy ma na celu odzwierciedlenie zmian poziomu kosztów świadczeń w trendzie czasowym. Natomiast premia na rozwój stanowi perspektywną funkcję taryfy polegającą na uwzględnieniu prognozowanych przyszłych zmian poziomu kosztów.

Podejście polegające na zastosowaniu mnożnika do określenia docelowej wysokości taryfy, w oparciu o dane historyczne, obejmuje zmiany kosztów w podziale na trzy kategorie:

1. Wynagrodzenia;
2. Amortyzacja;
3. Koszty operacyjne (bez kosztów amortyzacji i wynagrodzeń).

Wskaźnik zmian wielkości kosztów dla każdego roku, w ramach poszczególnych kategorii, jest obliczany niezależnie, a następnie zostaje złączony w postaci średniej ważonej za jeden rok. Poniżej przedstawiony mnożnik został opracowany w oparciu o dwuokresowe przesunięcie danych kosztowych oraz wydania taryfy.

Tabela 41 Mnożnik zmian wielkości kosztów

Lp.	Nazwa wskaźnika	wielkość wskaźnika w 2016	wielkość wskaźnika w 2017	wielkość wskaźnika w 2018
1.	Wskaźnik zmian wynagrodzeń	2,94%	1,5%	0,33%
2.	Średni ważony koszt kapitału	7,36%	6,49%	6,62%
3.	Wskaźnik zmian cen	1,97%	2,03%	2,1%
4.	Mnożnik zmian wielkości kosztów świadczeń	2,61%	1,95%	1,42%

Źródło: wyliczenia własne.

Do wyliczenia prognozowanej wartości wskaźnika zmian cen wykorzystano analizę szeregu czasowego przeciętnej stopy zmian cen towarów i usług konsumpcyjnych dla koszyka „zdrowie” publikowanej przez Główny Urząd Statystyczny za lata 2006-2015. Za pomocą autoregresyjnego zintegrowanego modelu średniej ruchomej otrzymano wskaźnik w wysokości 1,9% (2016), 2,0% (2017) oraz 2,1% (2018). Najmniejsze tempo zmian cen koszyka „zdrowie” miało miejsce w roku 2014 (0,2%), a najwyższe w roku 2011 (4,5%).

W wyniku analiz danych dotyczących przeciętnego miesięcznego wynagrodzenia w gospodarce narodowej w sektorze opieka zdrowotna i pomoc społeczna publikowane przez Główny Urząd Statystyczny za lata 2005-2015 otrzymano wartości 2,94% (2016), 1,54% (2017) oraz 0,33% (2018). W powyższym okresie dynamika wynagrodzeń wahała się od 2,3% (rok 2014) do 18,0% (rok 2007).

Koszt kapitału, będący trzecią składową mnożnika, zastosowany jest w celu określenia kapitału niezbędnego do zapewnienia bieżącego i przyszłego zapotrzebowania podmiotów na infrastrukturę oraz usługi, czyli jest mechanizmem brania pod uwagę premii na rozwój. Koszt kapitału (liczony za pomocą średnioważonego kosztu kapitału) został oszacowany na podstawie danych za lata 2011-

2015 pochodzące m.in. Ministerstwa Zdrowia, Narodowego Banku Polskiego, GPW. Otrzymano wysokość kosztu kapitału 7,4% (2016), 6,5% (2017) oraz 6,6% (2018).

W celu wyznaczenia mnożnika zmian wielkości kosztów świadczeń powyższe wskaźniki zostały ważone poprzez udział poszczególnych kategorii w kosztach ogółem. Struktura kosztów została wyznaczona na podstawie danych finansowo-księgowych szpitalnych oddziałów zachowawczych przekazanych Agencji przez świadczeniodawców. Dane finansowo-księgowe dotyczą kosztów 127 podmiotów w latach 2013-2015. Otrzymano wartość mnożnika 2,6% (2016), 1,9% (2017) oraz 1,4% (2018), co w okresie dwuletnim generuje mnożnik w wysokości 6,10%.

Wyniki powyższych działań oraz obliczeń przedstawione zostały w tabeli 42.

### **Ograniczenia**

Do podstawowych ograniczeń oszacowania taryfy należy zaliczyć 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. Dane finansowo-księgowe zostały przekazane jedynie przez 2% ośrodków realizujących świadczenia w przedmiotowym zakresie, natomiast są to świadczeniodawcy realizujący duży wolumen tych produktów. W przypadku części danych dotyczących składowych danego świadczenia, w przypadku braku informacji w danych od świadczeniodawców, posłużono się cennikami publikowanymi na stronach internetowych bądź informacjami przekazanymi przez ekspertów (dotyczyło to w szczególności specjalistycznych badań realizowanych w jednym ośrodku w kraju).



Tabela 42. Wyniki analizy kosztów

Kod grupy	Nazwa procedury	Dorośli/ Dzieci	Średnia długość hospitalizacji	Koszty zmienne [PLN]					Koszty stałe	Koszt całkowity	Średnia ważona	Mnożnik	Wynik [PLN]
				Badania laboratoryjne i obrazowe	Konsultacje	Wyroby medyczne	Leki	Rehabilitacja					
1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11 = 5+6+7+8+9+10	12	13	14=12+13
S11	Okolourazowe i okołozabiegowe leczenie skaz krwotocznych	Dorośli	15	2 220,51	651,03	494,13	413,09	682,50	10 442,50	14 903,76	15 076,10	6,10%	15 995,51
		Dzieci		3 117,44	316,88	428,39	102,39	682,50	10 600,85	15 248,44			
S12	Okolourazowe leczenie skaz krwotocznych	Dorośli	7	1 803,42	68,50	77,63	209,98	-	1 006,27	3 165,80	6 779,26	6,10%	7 192,69
		Dzieci		704,93	125,20	4,00	-	-	3 608,80	4 442,93			
S13	Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia	Dorośli	3,5	810,88	276,80	22,18	-	-	2 526,16	3 636,02	3 636,02	6,10%	3 857,81
S14	Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia	Dorośli	3,5	810,88	276,80	22,18	-	-	1 608,64	2 718,49	2 718,49	6,10%	2 884,32
S15	Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni	Dorośli	2h	1 018,68	0,00	8,54	-	-	45,20	1 072,41	1 063,07	6,10%	1 127,91
		Dzieci	2h	999,81	0,00	8,54	-	-	45,20	1 053,55			
S16	Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni	Dorośli	2h	464,12	0,00	7,10	-	-	45,20	516,41	565,54	6,10%	600,04
		Dzieci	2h	563,29	0,00	7,10	-	-	45,20	615,59			

### 3.4. Projekt taryfy

Proponowane projekty taryf opierają się o wyniki analizy kosztów przedstawione w poprzednim rozdziale.

Propozycje taryf zostały przeliczone względem wartości punktu określonej przez Narodowy Fundusz Zdrowia dla leczenia szpitalnego – 52 zł.

Tabela 43 Projekty taryf

Nazwa świadczenia	Projekt taryfy grup JGP		Wartość osobodnia ponad ryczałt finansowany grupą - typ umowy hospitalizacja	
	pkt	PLN*	pkt	PLN*
S11 Okołoourazowe i okołożabiegowe leczenie skaz krwotocznych	307,61	15 995,72	13,69	711,88
S12 Okołoourazowe leczenie skaz krwotocznych	138,32	7 192,64	7,88	409,76
S13 Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia	74,19	3 857,88	-	-
S14 Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia	55,47	2 884,44	-	-
S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni	21,69	1 127,88	-	-
S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni	11,54	600,08	-	-
Katalog świadczeń do sumowania				
Opieka okołooperacyjna nad pacjentem chorym na hemofilię - za osobodzień I poziom	2,42	125,84		
Opieka okołooperacyjna nad pacjentem chorym na hemofilię - za osobodzień II poziom	5,72	297,44		

\* dla wartości 1 pkt = 52 zł

## 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 proponowanej wyceny dla świadczeń dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych. W ramach niniejszej analizy porównano nakłady finansowe z perspektywy płatnika publicznego ponoszone na realizację świadczeń w ramach istniejących produktów i obowiązującej wyceny oraz zmiany wynikające z zastosowania proponowanej taryfy dla nowych produktów rozliczeniowych, przy założeniu że 5% świadczeń będzie realizowana w dotychczasowych grupach P19, S05-S07. Do analizy wpływu na budżet przyjęto liczebności podane przez ekspertów klinicznych, z którymi współpracowała Agencja. W tabeli poniżej przedstawiono prognozowaną liczbę świadczeń dla poszczególnych produktów rozliczeniowych, które zostały uwzględnione przy wyliczeniu wpływu na budżet płatnika.

Tabela 44 Prognozowane liczebności dla grup S11-S16

Nazwa świadczenia	Prognozowana liczba świadczeń
S11 Okołoourazowe i okołozabiegowe leczenie skaz krwotocznych	200
S12 Okołoourazowe leczenie skaz krwotocznych	60
S13 Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia	2 000
S14 Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia	1 000
S15 Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni	500
S16 Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni	1 100
Razem	<b>4 860</b>

Analiza wpływu na budżet została przeprowadzona w oparciu o dane Narodowego Funduszu Zdrowia o liczbie produktów jednostkowych zrealizowanych w roku 2016 oraz średniej cenie punktu w danym rodzaju świadczeń. Należy mieć na uwadze fakt, że analiza uwzględnia również świadczenia, które nie zostały rozliczone (zapłacone) przez NFZ.

Wprowadzenie w życie proponowanej taryfy świadczeń będzie wiązało się z dodatkowymi wydatkami po stronie płatnika publicznego w wysokości 10,2 mln zł, co odpowiada zwiększeniu kosztów o 187% w obszarze analizowanych świadczeń w stosunku do 2016 r.

W poniższej tabeli przedstawiono szczegółowe informacje.

Tabela 45 Analiza wpływu na budżet płatnika

Liczba hospitalizacji w 2016 r.		łączna wartość świadczenia (PLN)	Prognozowana liczba hospitalizacji		łączna wartość świadczenia po zmianach (PLN)	Różnica (PLN)
1	2	3	4	5	6	7=6-5
P19, S05, S06, S07	5 093	5 471 991,91	S11-S16	4 938	15 454 930	<b>10 256 538</b>
			P19, S05, S06, S07	255	273 600	

\* dla wartości 1 pkt = 52 zł

Z uwagi na brak możliwości określenia liczby zabiegów wykonywanych w tym samym ośrodku, w którym hospitalizowany jest pacjent, dla których to przypadków dedykowany byłby produkt do sumowania, został on wyłączony z analizy wpływu na budżet płatnika. W analizie uwzględniono tylko podstawową wycenę grup, nie wzięto pod uwagę długich hospitalizacji, gdzie koszt pobytu będzie zwiększony o każdy dodatkowy osobodzień ponad ryczałt finansowany grupą.

#### 4.2. Analiza wpływu na organizację systemu opieki zdrowotnej

Wyodrębnienie nowych produktów ma charakter porządkujący system i racjonalizujący rozliczenia świadczeniodawców z płatnikiem. 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 powstawania nowych ośrodków leczenia hemofilii na I i II poziomie referencyjnym, co 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. 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 skąpo objawowo 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 współpracujący z Agencją sygnalizują znaczne koszty zabezpieczenia personelu oraz specjalistycznych badań i rehabilitacji, których nie rekompensuje obecna wycena.

Z analizy popytu i podaży wynika, że największym problemem jest długi czas oczekiwania na przyjęcie zarówno w poradniach ambulatoryjnych jak i oddziałach szpitalnych (odpowiednio 128 dni -poradnia hematologiczna i 21 dni - oddział hematologiczny). Dodatkowo należy wskazać na małą liczbę oddziałów hematologicznych oraz oddziałów hematologii i onkologii dziecięcej w Polsce (3 oddziały w skali kraju).

Dla produktów związanych z leczeniem hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w rodzaju leczenie szpitalne zrealizowano w 2016 r. łącznie 5 093 hospitalizacji, o wartości sumarycznej 5 471 992 zł.

Odnalezione informacje dotyczące finansowania leczenia hemofilii w innych krajach nie pozwalają na bezpośrednie porównanie z rozwiązaniami polskimi.

Nie odnaleziono krajowych i zagranicznych cen komercyjnych dla kompleksowego leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.

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 średniej długości hospitalizacji, rodzaju i średniego zużycia leków i wyrobów medycznych oraz rodzaju i średniej liczby wykonywanych procedur w odniesieniu do najczęściej występujących rodzajów hospitalizacji 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.

- S11 - **Okołourazowe i okołozabiegowe leczenie skaz krwotocznych** (dedykowane ośrodkom 2 stopnia),
- S12 - **Okołourazowe i okołozabiegowe leczenie skaz krwotocznych** (dedykowane ośrodkom 1 i 2 stopnia),
- S13 - **Skazy krwotoczne - kompleksowa ocena stanu zdrowia > 1 dnia** (dedykowane ośrodkom 2 stopnia),
- S14 - **Skazy krwotoczne - kompleksowa diagnostyka > 1 dnia** (dedykowane ośrodkom 1 i 2 stopnia),
- S15 - **Skazy krwotoczne - rozszerzona ocena stanu zdrowia < 2 dni** (dedykowane ośrodkom 1 i 2 stopnia),
- S16 - **Skazy krwotoczne - ocena stanu zdrowia < 2 dni** (dedykowane ośrodkom 1 i 2 stopnia),
- Produkt do sumowania w katalogu 1c - **opieka okołoooperacyjna nad pacjentem chorym na hemofilię** (za osobodzień, z odrębną wyceną dla ośrodków pierwszego i drugiego stopnia referencyjności).

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

- S11 - 307,61
- S12 - 138,32
- S13 - 74,19
- S14 - 55,47
- S15 - 21,69
- S16 - 11,54.

Do podstawowych ograniczeń oszacowania taryfy należy zaliczyć 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. Dane finansowo- księgowe zostały przekazane jedynie przez 2% ośrodków realizujących świadczenia w przedmiotowym zakresie, natomiast są to świadczeniodawcy realizujący duży wolumen tych produktów. W przypadku części danych dotyczących składowych danego świadczenia, w przypadku braku informacji w danych od świadczeniodawców, posłużono się cennikami publikowanymi na stronach internetowych bądź informacjami przekazanymi przez ekspertów (dotyczyło to w szczególności specjalistycznych badań realizowanych w jednym ośrodku w kraju).

Analiza wpływu na budżet została przeprowadzona w oparciu o dane Narodowego Funduszu Zdrowia o liczbie produktów jednostkowych zrealizowanych w roku 2016 oraz średniej cenie punktu w danym

rodzaju świadczeń. porównano nakłady finansowe z perspektywy płatnika publicznego ponoszone na realizację świadczeń w ramach obowiązującej wyceny oraz zmiany wynikające z zastosowania proponowanej taryfy dla nowych produktów rozliczeniowych. Do analizy wpływu na budżet przyjęto liczebności dla nowotworzonych grup JGP podane przez ekspertów klinicznych, z którymi współpracowała Agencja.

Wprowadzenie w życie proponowanych taryf świadczeń będzie wiązało się z dodatkowymi wydatkami po stronie płatnika publicznego w wysokości 10,2 mln zł, co odpowiada zwiększeniu kosztów w analizowanym obszarze o 187%, w stosunku do równoważnej liczby świadczeń zrealizowanych w 2016 r.

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.

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 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.

## 6. Bibliografia

ACCD 2016	Źródło internetowe: <a href="https://www.accd.net.au/lcd10.aspx">https://www.accd.net.au/lcd10.aspx</a> (dostęp w dniu 08.11.2016)
Chojnowski, K. 2008	Chojnowski, K. (2008). Zaburzenia krzepnięcia krwi. W A. Dmoszyńska i T. Robak (Redaktorzy), Podstawy hematologii (wyd. II, strony 409-436). Lublin: Czelej.
HSPM 2015	Źródło internetowe: <a href="http://www.hspm.org/countries/greece09062014/livinghit.aspx?Section=3.6%20Payment%20mechanisms&amp;Type=Section">http://www.hspm.org/countries/greece09062014/livinghit.aspx?Section=3.6%20Payment%20mechanisms&amp;Type=Section</a> (dostęp w dniu 08.11.2016)
IHPA 2016	NWU calculator for acute activity 2016-17, <a href="https://www.ihpa.gov.au/publications/nwau-calculator-acute-activity-2016-17">https://www.ihpa.gov.au/publications/nwau-calculator-acute-activity-2016-17</a> (dostęp w dniu 22.08.2016)
Medycyna Praktyczna - Interna. 2017	Pobrano z lokalizacji Medycyna Praktyczna: <a href="http://www.mp.pl/interna/chapter/B16.II.15.20">http://www.mp.pl/interna/chapter/B16.II.15.20</a> .
MOH 2016	Źródło internetowe: <a href="http://www.health.govt.nz/nz-health-statistics/data-references/weighted-inlier-equivalent-separations/wiesnz15-cost-weights">http://www.health.govt.nz/nz-health-statistics/data-references/weighted-inlier-equivalent-separations/wiesnz15-cost-weights</a> (dostęp w dniu 22.08.2016)
Sajdak, A.. 2010	Opieka nad pacjentem chorym na hemofilię w okresie okołoperacyjnym. Pielęgniarstwo Chirurgiczne i Angiologiczne, strony 6-12.
Windyga, J.2008	Polskie zalecenia postępowania we wrodzonych skazach krwotocznych na tle niedoboru czynników krzepnięcia. Część II: Zasady postępowania w hemofilii A i B powikłanej inhibitorem. Acta Haematologica Polonica, 39(3), strony 565–579.
Windyga, J. 2011	Windyga, J. (2011). Współczesne zasady rozpoznawania i leczenia choroby von Willebranda. Acta Haematologica Polonica, 42(3), strony 401–414.
Windyga, J., 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 Hemofilie.
Zawilska K. 2016	Zawilska, K.; Krupa, A. (2016). Systemy zarządzania i gospodarowania czynnikami krzepnięcia w Polsce i Europie. (strony 109-150). Gdańsk. VM Media VM Group Via Medica.
Zawilska, K. 2017	Pomoc doraźna w nagłych zagrożeniach zdrowotnych wynikających z zaburzeń krzepnięcia krwi u chorych na hemofilie. Na Ratunek(1), strony 27-36.



## 7. Spis tabel i rysunków

### Spis tabel

Tabela 1 Klasyfikacja hemofilii A i B.....	7
Tabela 2 Definicje protokołów podawania czynnika krzepnięcia .....	8
Tabela 3 Schemat leczenia ratunkowego chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną .....	10
Tabela 4 Warunki, które powinni spełniać świadczeniodawcy przy udzielaniu świadczeń gwarantowanych w trybie hospitalizacji i hospitalizacji planowej.....	15
Tabela 5 Katalog świadczeń szpitalnych dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz wraz z wartością pieniężną .....	19
Tabela 6 Liczba świadczeniodawców oraz zrealizowanych świadczeń w podziale na województwa w 2016 r. ....	21
Tabela 7 Liczba świadczeniodawców w podziale na JGP .....	21
Tabela 8 Liczba świadczeniodawców w podziale na kategorię szpitala .....	22
Tabela 9 Liczba hospitalizacji w grupach P19, S05, S06 i S07 w poszczególnych typach szpitali w 2016 r. ....	24
Tabela 10 Udział % płci w grupach P19, S05, S06 i S07 .....	25
Tabela 11 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do oddziałów szpitalnych/poradni – przypadki stabilne.....	25
Tabela 12 Kolejki osób oczekujących na przyjęcie do oddziałów szpitalnych/poradni – przypadki pilne (opracowanie własne na podstawie Ogólnopolskiego Informatora o Czasie Oczekiwania na Świadczenia Medyczne) .....	27
Tabela 13 Liczba komórek organizacyjnych w województwach .....	29
Tabela 14 Liczba łóżek w województwach .....	30
Tabela 15 Liczba łóżek w województwach .....	31
Tabela 16 Liczba łóżek w województwach .....	31
Tabela 17 Liczba i wartość świadczeń zrealizowanych ponad limit umowy z NFZ w 2016 r. (opracowanie własne na podstawie danych z NFZ ).....	38
Tabela 18 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Polsce .....	39
Tabela 19 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Wielkiej Brytanii.....	40
Tabela 20 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Anglii .....	40
Tabela 21 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Australii .....	41
Tabela 22 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Australii.....	41
Tabela 23 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Chorwacji.....	41
Tabela 24 Wycena świadczeń obejmujących leczenie złamań w Chorwacji .....	42
Tabela 25 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Estonii .....	42
Tabela 26 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Estonii .....	43
Tabela 27 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Grecji .....	43
Tabela 28 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Grecji.....	43
Tabela 29 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Nowej Zelandii .....	44
Tabela 30 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Nowej Zelandii .....	44
Tabela 31 Podstawowe informacje o PKB i cenach w Wielkiej Brytanii .....	44
Tabela 32 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w Szkocji .....	45
Tabela 33 Podstawowe informacje o PKB i cenach na Węgrzech.....	45
Tabela 34 Wycena świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych na Węgrzech.....	46
Tabela 35 Zestawienie wycen świadczeń obejmujących leczenie hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w innych krajach .....	46
Tabela 36 Wykaz świadczeniodawców, którzy podpisali umowę i przekazali dane .....	48
Tabela 37 Produkty rozliczeniowe dedykowane hemofilii i pokrewnym skazom krwotocznym w katalogu JGP – 1a .....	49
Tabela 38 Składowe kosztu osobodnia łącznie dla I i II poziomu referencyjnego .....	53
Tabela 39 Składowe kosztu osobodnia dla I poziomu referencyjnego .....	53
Tabela 40 Składowe kosztu osobodnia łącznie dla II poziomu referencyjnego .....	53
Tabela 41 Mnożnik zmian wielkości kosztów .....	55
Tabela 42. Wyniki analizy kosztów .....	57
Tabela 43 Projekty taryf .....	58
Tabela 44 Prognozowane liczebności dla grup S11-S16 .....	59
Tabela 45 Analiza wpływu na budżet płatnika .....	59

## Spis wykresów

Wykres 1. Liczba zrealizowanych świadczeń w podziale na grupy JGP (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	23
Wykres 2. Średni czas oczekiwania (w miesiącach) na przyjęcie do oddziału szpitalnego (Barometr WHC. Raport na temat zmian w dostępności do gwarantowanych świadczeń zdrowotnych w Polsce za okres 2012-2017. Fundacja Watch Health Care).....	28
Wykres 4. Średni czas oczekiwania (w miesiącach) na wizytę u hematologa (Barometr WHC. Raport na temat zmian w dostępności do gwarantowanych świadczeń zdrowotnych w Polsce za okres 2012-2017. Fundacja Watch Health Care).....	29
Wykres 5. Liczba łóżek na oddziałach szpitalnych (źródło: Biuletyn Statystyczny Ministerstwa Zdrowia za lata 2007-2015. Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia).....	32
Wykres 6. Wykorzystanie łóżek na oddziałach szpitalnych (źródło: Biuletyn Statystyczny Ministerstwa Zdrowia za lata 2007-2015. Centrum Systemów Informacyjnych Ochrony Zdrowia).....	32
Wykres 7. Liczba lekarzy wg dziedziny specjalizacji zarejestrowanych w okręgowych rejestrach lekarzy (Źródło: Centralny Rejestr Lekarzy Rzeczypospolitej Polskiej prowadzony przez Naczelną Izbę Lekarską).....	33
Wykres 8. Struktura wieku pacjentów w 2016 r. (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	35
Wykres 9. Długość hospitalizacji w 2016 r. (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	36
Wykres 10. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – P19 (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	36
Wykres 11. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S05 (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	36
Wykres 12. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S06 (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	37
Wykres 13. Histogram czasu pobytu w 2015 r. – S07 (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	37
Wykres 14. Struktura pacjentów według trybu przyjęcia w 2016 r. (źródło: opracowanie własne na podstawie danych z NFZ).....	38

## **8. Załączniki**

- Załącznik 1. Warunki realizacji świadczeń w wybranych oddziałach szpitalnych
- Załącznik 2. Charakterystyka grup P19, S05-S07
- Załącznik 3. Wykaz świadczeniodawców oraz liczba i udział % zrealizowanych świadczeń
- Załącznik 4. Cenniki komercyjnych badań / usług z zakresu diagnostyki laboratoryjnej dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych
- Załącznik 5. Charakterystyka produktów rozliczeniowych dotyczących leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych
- Załącznik 6. Przebiegi referencyjne świadczeń