

PROGRAM LEKOWY B.74

**LECZENIE PRZEWLEKŁEGO ZAKRZEPOWO-ZATOROWEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO
(CTEPH) (ICD-10 I27, I27.0 i/lub 126)**



ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO

ŚWIADCZENIOBIORCY

SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE

1. Kryteria kwalifikacji

- 1) zdiagnozowane oraz udokumentowane przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH) wg aktualnej klasyfikacji ESC/ERS,
 - 2) spełnienie jednego z dwóch poniższych kryteriów:
 - a) nieoperowalne CTEPH (dyskwalifikacja od leczenia operacyjnego potwierdzona przez zespół CTEPH składający się z kardiochirurga z doświadczeniem w zakresie PEA, kardiologa interwencyjnego z doświadczeniem w zakresie cewnikowania prawostronnego oraz angioplastyki tętnic płucnych, kardiologa doświadczonego w prowadzeniu pacjentów z nadciśnieniem płucnym lub brak zgody pacjenta na PEA przy akceptacji zespołu CTEPH; w przypadkach wątpliwych – brak jednoznacznej opinii specjalistów wymienionych dziedzin – konieczna jest konsultacja przez kardiochirurga, który wykonał co najmniej 50 zabiegów endarterektomii tętnic płucnych; sformułowanie „z doświadczeniem w wykonywaniu ” należy rozumieć jako „lekarza przeszkolonego i samodzielnie wykonującego określone zabiegi” a „doświadczonego w prowadzeniu pacjentów z nadciśnieniem płucnym” jako „lekarza posiadającego doświadczenie w stosowaniu farmakoterapii swoistej w nadciśnieniu płucnym).
 - lub
 - b) przetrwałe CTEPH po leczeniu chirurgicznym. Przetrwałe CTEPH to utrzymujące się nadciśnienie płucne (zgodnie z definicją hemodynamiczną zawartą w punkcie 3) przez co najmniej 6 miesięcy po endarterektomii płucnej (PEA) potwierdzone cewnikowaniem prawego serca. U pacjentów, u których po zabiegu endarterektomii tętnic płucnych utrzymuje się nadciśnienie płucne (zgodnie z definicją hemodynamiczną zawartą w punkcie 3) wywołujące objawy możliwe jest włączenie riocyguatu przed upływem okresu 6 miesięcy od operacji na podstawie decyzji zespołu CTEPH.
 - 3) średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥ 25 mm Hg i naczyniowy opór płucny ≥ 240 dyn*sec*cm⁻⁵ (lub 3 jednostki Wooda),
 - 4) klasa czynnościowa: od II do III według WHO,
 - 5) wiek świadczeniobiorcy: 18 lat i powyżej.
- Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.

2. Określenie czasu leczenia w programie

Czas leczenia riocyguatem w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.

3. Kryteria wyłączenia i przeciwwskazania do włączania do programu

Wystąpienie co najmniej jednego z poniższych kryteriów:

- 1) jednoczesne podawanie z inhibitorami PDE-5 (takimi jak sildenafil, tadalafil, wardenafil),
- 2) ciężkie zaburzenia czynności wątroby (stopień C w skali Child-Pugh),
- 3) nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą,
- 4) ciąża,
- 5) jednoczesne podawanie z azotanami lub lekami uwalniającymi tlenek azotu (takimi jak azotyn amylu) w jakiegokolwiek postaci,
- 6) pacjenci ze skurczowym ciśnieniem krwi < 95 mm Hg na początku leczenia,
- 7) choroba układu oddechowego z niewydolnością oddychania (w tym zwłaszcza skłonność do retencji dwutlenku węgla) jako dominująca przyczyna nadciśnienia płucnego,

Schemat dawkowania riocyguatu zgodny z informacjami zawartymi w aktualnej na dzień wydania decyzji Charakterystyce Produktu Leczniczego.

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO

ŚWIADCZENIOBIORCY

SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE

- 8) niewydolność lewej komory serca (w tym zwłaszcza z zaklinowanym ciśnieniem w tętnicy płucnej > 15 mmHg) jako dominująca przyczyna nadciśnienia płucnego,
- 9) brak skuteczności leczenia – jako kryterium wyłączenia.

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO

BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU

1. Badania przy kwalifikacji

- 1) Badania nieinwazyjne:
 - a) ocena klasy czynnościowej według NYHA,
 - b) test 6-minutowego marszu,
 - c) oznaczenie NT-pro-BNP,
 - d) badanie echokardiograficzne.
- 2) Badania inwazyjne:
 - badanie hemodynamiczne (aktualne, wykonane nie więcej niż 12 tygodni przed kwalifikacją) cewnikowanie prawego serca z oceną ciśnienia zaklinowania, naczyniowego oporu płucnego, pojemności minutowej i saturacji mieszanej krwi żyłnej.
- 3) Badania obrazowe:
 - a) arteriografia tętnic płucnychoraz jedno z trzech niżej wymienionych badań:
 - a) MRI,
 - b) Angio CT;
 - c) scyntygrafia płuc.

W przypadku uczulenia na barwnik stosowany w arteriografii lub w razie wystąpienia innych jednoznacznych przeciwwskazań do wykonania tego badania można od niego odstąpić i wykonać 2 z 3 poniższych badań obrazowych

- a) MRI,
- b) Angio CT;
- c) scyntygrafia płuc.

W przypadkach wątpliwych może być konieczne wykonanie wszystkich powyższych badań.

2. Monitorowanie leczenia

W okresie dostosowywania dawki wizyty kontrolne odbywają się co 2 tygodnie +/- 2 dni. W uzasadnionych przypadkach możliwe jest przeprowadzenie wizyty dostosowującej dawkę przez lekarza w miejscu zamieszkania pacjenta o ile lekarz udokumentuje brak przeciwwskazań do eskalacji dawki.

Ocena skuteczności leczenia powinna być wykonywana co 3-6 miesięcy w stanie jak najbardziej stabilnym.

Możliwe jest, po wyrażeniu zgody przez lekarza prowadzącego terapię, przeprowadzenie wizyty w programie w formie zdalnej konsultacji i przesunięcie wykonania badań w programie na późniejszy okres o ile nie stanowi to zagrożenia dla zdrowia pacjenta i pozostaje bez wpływu na skuteczność i bezpieczeństwo prowadzonej terapii. W takiej sytuacji możliwe jest dostarczenie leków przez szpital do miejsca zamieszkania pacjenta lub wydanie leków osobie przez niego upoważnionej w ilości każdorazowo nie większej niż niezbędna do zabezpieczenia 3-4 miesięcy terapii (w zależności od indywidualnego dawkowania oraz wielkości opakowań poszczególnych leków).

Opisane powyżej postępowanie, w tym wynik zdalnej konsultacji i ocena stanu zdrowia dokonana przez lekarza prowadzącego, powinno zostać odnotowane w dokumentacji medycznej pacjenta oraz SMPT.

Osobiste stawiennictwo pacjenta w ośrodku prowadzącym terapię nie może być jednak rzadsze niż 2 razy w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy z wyjątkiem sytuacji nadzwyczajnych, w tym zjawisk epidemicznych kiedy dopuszcza się osobiste stawiennictwo w ośrodku prowadzącym terapię nie rzadziej niż 1 raz w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy.

1) Badania nieinwazyjne:

- a) ocena klasy czynnościowej według NYHA,
- b) test 6-minutowego marszu,
- c) oznaczenie NT-pro-BNP.

Do monitorowania leczenia można wykorzystać również badania wykonane nie w ramach rutynowej kontroli co 3-6 miesięcy, ale również wykonane w przypadku pogorszenia samopoczucia lub stanu chorego. W tej sytuacji odstęp 3-6 miesięcy do następnych rutynowych badań kontrolnych wymaganych przez program można także liczyć od momentu wspomnianych dodatkowych badań przeprowadzonych w terminie wcześniejszym ze wskazań klinicznych.

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO

BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU

2) Badania inwazyjne:

Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną ciśnienia w tętnicy płucnej, ciśnienia w prawym przedsionku, ciśnienia zaklinowania, naczyniowego oporu płucnego, pojemności minutowej i saturacji mieszanej krwi żyłnej wykonuje się:

- na podstawie decyzji lekarza prowadzącego jeżeli obraz kliniczny, przebieg choroby oraz panel badań są niejednoznaczne,
- dla celów kwalifikacji do plastyki naczyń płucnych, eskalacji farmakoterapii lub przeszczepu płuc, jeśli terapia taka jest rozważana i możliwa.

3. Monitorowanie programu

- 1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia,
- 2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia,
- 3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

