Załącznik B.126.

**LECZENIE PACJENTÓW Z AUTOSOMALNIE DOMINUJĄCĄ POSTACIĄ ZWYRODNIENIA WIELOTORBIELOWATEGO NEREK (ICD-10: Q61.2)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji (łącznie)**    * 1. rozpoznanie autosomalnie dominującej postaci zwyrodnienia wielotorbielowatego nerek (ADPKD) na podstawie badania w rezonansie magnetycznym lub na podstawie badania USG (kryteria Pei-Ravine);      2. wiek ≥18. roku życia;      3. szybka progresja choroby definiowana jako:         1. zmniejszenie eGFR ≥ 5 ml/min na rok oraz eGFR 30- 90 ml/min/1,73 m2,   lub   * + - 1. zmniejszenie eGFR ≥ 2,5 ml/min na rok w okresie 5 lat orazeGFR 30- 60 ml/min/1,73 m2,   lub   * + - 1. wzrost całkowitej objętości nerek TKV > 5% na rok w badaniu rezonansem magnetycznym lub całkowita objętość jednej z nerek TKV > 750 ml w badaniu rezonansem magnetycznym lub długość większej nerki > 16,5 cm w badaniu USG.  1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu.   1. **Kryteria wyłączenia**    * 1. nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą lub na benzodiazepinę lub pochodne benzodiazepiny;      2. zwiększona aktywność enzymów wątrobowych lub przedmiotowe lub podmiotowe objawy uszkodzenia wątroby, które spełniają kryteria przerwania na stałe leczenia tolwaptanem określone zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego;      3. uzyskanie eGFR<15ml;      4. zmniejszenie objętości wewnątrznaczyniowej pod postacią objawowego niedociśnienia tętniczego lub ciężkiego odwodnienia;      5. hipernatremia;      6. brak prawidłowego odczucia pragnienia lub brak adekwatnej reakcji na pragnienie, określonej na podstawie badania podmiotowego;      7. ciąża lub karmienie piersią. | 1. **Dawkowanie**   Dawkowanie oraz kryteria i sposób modyfikacji dawkowania tolwaptanu zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * 1. eGFR;      2. całkowita objętość nerek określona na podstawie rezonansu magnetycznego lub USG;      3. stężenie bilirubiny całkowitej;      4. aktywność AlAT, AspAT;      5. stężenie elektrolitów w surowicy. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. co miesiąc przez pierwsze 18 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące – stężenie bilirubiny całkowitej, aktywność AlAT, AspAT;      2. co najmniej co 3 miesiące – stężenie sodu i potasu w surowicy, stężenie kreatyniny i eGFR;      3. raz na 3 lata – objętość nerek oceniona w rezonansie magnetycznym, jeżeli nie występują przeciwskazania do tego badania;      4. raz na 3 lata – ultrasonograficzna ocena wymiarów nerek. 3. **Monitorowanie programu**    * 1. Gromadzenie w dokumentacji medycznej chorego danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ);      2. Uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez Oddział Wojewódzki 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 NFZ. |