Załącznik B.74.

**LECZENIE PRZEWLEKŁEGO ZAKRZEPOWO-ZATOROWEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO (CTEPH) (ICD-10 I27, I27.0 i/lub I26)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W**  **RAMACH PROGRAMU** |
| 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:         1. 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   * + - 1. 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 włącznie riocyguatu przed upływem okresu 6 miesięcy od operacji na podstawie decyzji zespołu CTEPH.   * + 1. średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥25 mm Hg  i naczyniowy opór płucny ≥ 240 dyn\*sec\*cm–5 (lub 3 jednostki Wooda),     2. klasa czynnościowa: od II do III według WHO,     3. wiek świadczeniobiorcy: 18 lat i powyżej.   Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Czas leczenia riocyguatem w programie określa lekarz  na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.   1. **Kryteria wyłączenia i przeciwskazania 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 jakiejkolwiek 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,     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. | Schemat dawkowania riocyguatu zgodny z informacjami zawartymi w aktualnej na dzień wydania decyzji Charakterystyce Produktu Leczniczego. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * 1. Badania nieinwazyjne:         1. ocena klasy czynnościowej według NYHA,         2. test 6-minutowego marszu,         3. oznaczenie NT-pro-BNP,         4. 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 żylnej.      3. Badania obrazowe:         1. arteriografia tętnic płucnych   oraz jedno z trzech niżej wymienionych badań:,   * + - 1. MRI,       2. Angio CT;       3. scyntygrafia płuc.   W przypadku uczulenia na barwnik stosowany w arteriografii lub w razie wystąpienia innych jednoznacznych przeciwskazań do wykonania tego badania można od niego odstąpić i wykonać 2 z 3 poniższych badań obrazowych   * + - 1. MRI,       2. Angio CT;       3. scyntygrafia płuc.   W przypadkach wątpliwych może być konieczne wykonanie wszystkich powyższych badań.   1. **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:        1. ocena klasy czynnościowej według NYHA,        2. test 6-minutowego marszu,        3. 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.   * + 1. 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 żylnej 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.  1. **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. |