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** 2. zdiagnozowane oraz udokumentowane przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH)  wg aktualnej klasyfikacji ESC/ERS, 3. 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 przy uwzględnieniu decyzji chorego; 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    2. 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.   1. średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥30 mm Hg  i naczyniowy opór płucny ≥ 300 dyn\*sec\*cm–5 (lub 3,75 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 Charakterystyce Produktu Leczniczego.  Dawkę podaje się trzy razy na dobę po jednej tabletce. | 1. **Badania przy kwalifikacji** 2. Badania nieinwazyjne: 3. ocena klasy czynnościowej według NYHA, 4. test 6-minutowego marszu, 5. oznaczenie NT-pro-BNP, 6. badanie echokardiograficzne. 7. 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.   1. 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  a) MRI,  b) Angio CT;  c) 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.  Ocena skuteczności leczenia powinna być wykonywana co 3 – 6 miesięcy w stanie jak najbardziej stabilnym.   1. Badania nieinwazyjne: 2. ocena klasy czynnościowej według NYHA, 3. test 6-minutowego marszu, 4. 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:  – co 24 - 48 miesięcy,  – w przypadku pogorszenia dla celów kwalifikacji do plastyki naczyń płucnych lub przeszczepu płuc, jeśli terapia taka jest rozważana i możliwa.   1. **Monitorowanie programu** 2. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia  i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia, 3. 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, 4. 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. |