Załącznik B.31.

**LECZENIE TĘTNICZEGO NADCIŚNIENIA PŁUCNEGO (TNP) (ICD-10 I27, I27.0)**

|  |  |
| --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO – KRYTERIA OGÓLNE** | |
| **Kryteria włączenia** | 1) zdiagnozowane oraz udokumentowane tętnicze nadciśnienie płucne (wg aktualnej klasyfikacji towarzystw naukowych ESC, ERS, AEPC);  2) udokumentowany aktualnie lub w przeszłości brak spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności (według aktualnych kryteriów) lub niezadowalający skutek lub nietolerancja przewlekłego leczenia lekami blokującymi kanał wapniowy pomimo spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności (według aktualnych kryteriów); wymóg przeprowadzenia ostrego testu wazoreaktywności dotyczy pacjentów z idiopatycznym, polekowym lub dziedziczonym tętniczym nadciśnieniem płucnym;  3) dodatkowe kryteria przedstawione w punkcie „Kryteria włączenia” dla poszczególnych leków lub połączeń lekowych  Kryteria włączenia muszą być spełnione łącznie, chyba że w opisie programu wskazane jest inaczej. |
| **Czas leczenia** | Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu. |
| **Kryteria wyłączenia** | 1) brak współpracy ze strony pacjenta w zakresie prowadzenia terapii lub okresowej kontroli jej skuteczności;  2) nadwrażliwość na substancję czynna lub substancje pomocnicze leku;  3) inne okoliczności uzasadnione względami medycznymi które wskazują konieczność zmiany terapii na inną (w obrębie lub poza programem leczenia TNP)  4) dodatkowe kryteria przedstawione w punkcie „Kryteria wyłączenia” dla poszczególnych leków lub połączeń lekowych |
| **Ocena klasy czynnościowej** | Oceny klasy czynnościowej należy dokonywać zgodnie z klasyfikacją Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) opublikowaną w Wytycznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Za równorzędną należy uznać klasyfikację New York Heart Association (NYHA) |
| **Zalecenia** | U miesiączkujących dziewcząt i kobiet w wieku rozrodczym należy zalecać stosowanie skutecznej metody antykoncepcji. |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **WYKAZ SKRÓTÓW** | | | |
| **NFZ** | Narodowy Fundusz Zdrowia | **ChPL** | Charakterystyka produktu leczniczego |
| **AsPAT** | Aminotransferaza asparginowa | **TNP** | Tętnicze nadciśnienie płucne |
| **AlAT** | Aminotransferaza alaninowa | **WHO** | Światowa Organizacja Zdrowia |
| **BNP/ NT-proBNP** | Peptyd natriuretyczny typu B/N-końcowy fragment proBNP | **ESC** | European Society of Cardiology |
| **ERS** | European Respiratory Society | **AEPC** | Association for European Pediatric Cardiology |

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO – KRYTERIA SZCZEGÓŁOWE** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Leczenie TNP u dorosłych (≥18 lat)**   **I. LECZENIE POCZĄTKOWE (MONOTERAPIA)**  **1. Bosentan**  **1.1 Kryteria włączenia**:  1) II lub III klasa czynnościowa;  **1.2. Kryteria wyłączenia**:  1) co najmniej jedno z przeciwskazań wymienionych w ChPL.  **2. Sildenafil**  **2.1 Kryteria włączenia:**  1) II lub III klasa czynnościowa lub  2) I klasa czynnościowa, jeżeli do czasu ukończenia 18 roku życia pacjent był skutecznie leczony inhibitorem PDE5 – z wyłączeniem pacjentów z zespołem Eisenmengera;  **2.2 Kryteria wyłączenia**:  1) nieskuteczność terapii lub powikłania terapii;  2) udar mózgu w ciągu ostatnich 90 dni;  3) zawał mięśnia sercowego w ciągu ostatnich 90 dni;  4) ciężkie niedociśnienie tętnicze (<90/50 mmHg) jeżeli nie jest objawem niewydolności prawej komory wtórnej do TNP;  5) konieczność stosowania azotanów, leków przeciwgrzybicznych, leków przeciwwirusowych powodujących interakcje z sildenafilem;  6) retinitis pigmetosa lub utrata wzroku w wyniku nietętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (NAION);  7) ciężka niewydolność wątroby (klasa C wg Child-Pugh).  **II. LECZENIE II RZUTU**  **II.A. MONOTERAPIA**  **1. Bosentan albo iloprost albo treprostinil**  **1.1. Kryteria włączenia**  1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej,  lub  2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia.  **1.2. Kryteria wyłączenia**  **a) bosentan** - co najmniej jedno z przeciwskazań wymienionych w ChPL;  **b) iloprost**  1) ciężka choroba niedokrwienna serca lub niestabilna dławica piersiowa;  2) zawał mięśnia sercowego przebyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;  3) niewyrównana niewydolność serca - jeśli nie spowodowana TNP;  4) ciężkie zaburzenia rytmu serca;  5) wrodzone wady zastawkowe z istotnymi klinicznie zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązanymi z nadciśnieniem płucnym;  6) stany, w których wpływ iloprostu na płytki krwi może zwiększyć ryzyko krwotoku.  **c) treprostinil**  1) nadciśnienie płucne związane z potwierdzoną chorobą zarostową żył płucnych;  2) zastoinowa niewydolność serca spowodowana ciężkim zaburzeniem czynności lewej komory serca;  3) ciężka niewydolność wątroby - klasa C wg. Child-Pugh;  4) czynna choroba wrzodowa przewodu pokarmowego, krwawienie śródczaszkowe, zranienie, inny rodzaj krwawienia;  5) wrodzone lub nabyte wady zastawkowe serca z klinicznie znaczącymi zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązanymi z nadciśnieniem płucnym;  6) ciężka postać choroby niedokrwiennej serca lub niestabilna postać dławicy piersiowej;  7) zawał mięśnia sercowego przebyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;  8) nieleczona niewydolność serca;  9) ciężkie zaburzenia rytmu serca;  10) ciśnienie tętnicze krwi poniżej 90/50 mmHg – jeśli nie spowodowane TNP.  **2. Epoprostenol**  **2.1. Kryteria włączenia**  1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej,  lub  2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,  lub  3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym.    **2.2. Kryteria wyłączenia**  1)zastoinowa niewydolność serca spowodowana ciężkim zaburzeniem czynności lewej komory serca;  2) wystąpienie obrzęku płuc w czasie określania zakresu dawek;  3) laktacja;  4) inne przeciwwskazania określone w ChPL.  **3. Riocyguat**  **3.1. Kryteria włączenia**  1) TNP idiopatyczne lub dziedziczone lub związane z chorobą tkanki łącznej;  2) II lub III klasa czynnościowa  3) nieskuteczne lub źle tolerowane leczenie sildenafilem zastosowanym jako leczenie początkowe.  **3.2. Kryteria wyłączenia**:  1) jednoczesne stosowanie inhibitorów PDE-5;  2) ciężkie zaburzenia czynności wątroby (stopień C w skali Child-Pugh);  3) ciąża;  4) jednoczesne stosowanie azotanów lub leków uwalniających tlenek azotu (takimi jak azotyn amylu);  5) skurczowe ciśnienie krwi <95 mm Hg na początku leczenia  6) nawracająca pomimo redukcji dawki objawowa hipotensja ze skurczowym ciśnieniem <95 mm Hg.  **II.B. TERAPIA SKOJARZONA**  **1. Macytentan z sildenafilem**  **1.1 Kryteria włączenia**  1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej;  2) III klasa czynnościowa;  3) brak przeciwwskazań wymienionych w ChPL.  W przypadku wystąpienia objawów nietolerancji sildenafilu, możliwa jest kontynuacja macytentanu w monoterapii.  **1.2. Kryteria wyłączenia**  a) **sildenafil** – określono w punkcie A I.2.2  b) **macytentan**  1) brak stosowania skutecznej metody zapobiegania ciąży przez kobiety w wieku rozrodczym;  2) ciąża;  3) karmienie piersią;  4) ciężkie zaburzenia czynności wątroby;  5) wyjściowa aktywność aminotransferaz wątrobowych (AspAT lub AlAT) > 3 razy niż wartość górnej granicy normy;  **2. Riocyguat z bosentanem**  **2.1. Kryteria włączenia:**  1) TNP idiopatyczne lub dziedziczone lub związane z chorobą tkanki łącznej;  2) III klasa czynnościowa,  3) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.  **2.3.Kryteria wyłączenia:**  1) jednoczesne stosowanie inhibitorów PDE-5  2) umiarkowane lub ciężkie zaburzenie czynności wątroby, tj. klasa B lub C w klasyfikacji Child - Pugh  3) aktywność AspAT lub AlAT, większa niż trzykrotna wartość górnej granicy normy przed rozpoczęciem leczenia lub większa niż ośmiokrotna wartość GGN w trakcie leczenia;  4) jednoczesne stosowanie cyklosporyny A  5) jednoczesne stosowanie azotanów lub leków uwalniających tlenek azotu (takimi jak azotyn amylu;  6) skurczowe ciśnienie krwi <95 mm Hg na początku leczenia  7) ciąża  8) nawracająca pomimo redukcji dawki objawowa hipotensja ze skurczowym ciśnieniem <95 mmHg.  Możliwa jest zamiana bosentanu na macytentan w przypadku wystąpienia cech istotnego uszkodzenia wątroby podczas terapii bosentanem (wartość AspAT lub AlAT większa niż trzykrotność górnej granicy normy) pod warunkiem uzyskania zmniejszenia wartości transaminaz po odstawieniu bosentanu.  **3. Terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech z poniższych preparatów:**  **a) bosentan**  **b) sildenafil**  **c) iloprost albo treprostinil albo epoprostenol.**  **3.1 Kryteria włączenia**  1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.  lub  2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,  lub  3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym – dotyczy terapii skojarzonej z zastosowaniem epoprostenolu.  Bosentan nie może być stosowany łącznie z innymi antagonistami receptora endoteliny.  Możliwa jest zamiana bosentanu na macytentan w przypadku wystąpienia cech istotnego uszkodzenia wątroby podczas terapii bosentanem (wartość AspAT lub AlAT większa niż trzykrotność górnej granicy normy) pod warunkiem uzyskania zmniejszenia wartości transaminaz po odstawieniu bosentanu.  Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.  **3.2 Kryteria wyłączenia**  a) bosentan – określono w punkcie A I 1.2  b) sildenafil – określono w punkcie A I 2.2  c) iloprost – określono w punkcie A II.A 1.2 b  d) treprostinil - określono w punkcie A II.A 1.2 c  e) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.2  **4. Epoprostenol z sildenafilem i bosentanem albo epoprostenol z sildenafilem i macytentanem.**  **4.1. Kryteria włączenia**  1) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,  2) brak innych przeciwwskazań wymienionych w ChPL.  Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.  **4.2. Kryteria wyłączenia:**  1) bosentan - określono w punkcie A I 1.2  2) macytentan - określono w punkcie II B 1.2.b  3) sildenafil - określono w punkcie A. I.2.2  4) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.2   1. **Leczenie TNP u dzieci (<18 lat)**   **I. LECZENIE POCZĄTKOWE (MONOTERAPIA)**  **1. Bosentan**  **1.1. Kryteria włączenia**  1) III klasa czynnościowa.  **1.2. Kryteria wyłączenia**  1) wrodzona wada serca z nadciśnieniem płucnym, w której istnieje możliwość leczenia operacyjnego (nie dotyczy okresu oczekiwania na wykonanie zabiegu operacyjnego);  2) umiarkowane lub ciężkie zaburzenia czynności wątroby;  3) aktywność AspAT lub AlAT > 3 razy wartość górnej granicy normy (GGN) przed rozpoczęciem leczenia lub aktywność AspAT lub AlAT > 8 razy GGN w trakcie leczenia;  4) niestosowanie skutecznych metod antykoncepcji – w przypadku miesiączkujących dziewcząt;  5) inne przeciwwskazania wymienione w ChPL.  **2. Sildenafil**  **2.1. Kryteria włączenia**  1) I-III klasa czynnościowa  **2.2. Kryteria wyłączenia**  1) wrodzona wada serca z nadciśnieniem płucnym, w której istnieje możliwość leczenia operacyjnego (nie dotyczy okresu oczekiwania na wykonanie zabiegu operacyjnego);  2) ciężkie zaburzenie czynności wątroby (klasa C wg Child-Pugh);  3) jednoczesne stosowanie leków przeciwgrzybiczych, przeciwwirusowych, immunosupresyjnych, glibenklamidu, rifampicyny;  4) retinitis pigmetosa lub utrata wzroku w wyniku nietętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (NAION).  **II LECZENIE II RZUTU**  **II.A. MONOTERAPIA**   1. **Monoterapia treprostinilem albo iloprostem albo epoprostenolem**    1. **Kryteria włączenia**   Określono w punkcie A.II z zastrzeżeniem, że kryterium wieku się nie stosuje.  **II.B. TERAPIA SKOJARZONA**  **1. Terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech z poniższych preparatów:**  a) bosentan  b) sildenafil  c) iloprost albo treprostinil albo epoprostenol.  **1.1 Kryteria włączenia**  1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.  lub  2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,  lub  3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym – dotyczy epoprostenolu.  Bosentan nie może być stosowany łącznie z innymi antagonistami receptora endoteliny.  Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.  **1.2 Kryteria wyłączenia**  a) bosentan – określono w punkcie A I 1.2  b) sildenafil – określono w punkcie A I 2.2  c) iloprost – określono w punkcie A II.A 1.2 b  d) treprostinil - określono w punkcie A II.A 1.2 c  e) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.2  **C. KONTYNUACJA LECZENIA TNP U OSÓB PRZEKRACZAJĄCYCH WIEK 18 LAT**  Leczenie pacjenta, który ukończył 18 rok życia i był wcześniej leczony w ramach programów lekowych w ośrodku pediatrycznym stanowi kontynuację udziału w programie i nie wymaga ponownej kwalifikacji. | **A. Leczenie TNP u dorosłych:**  **1.** **Dawkowanie** **bosentanu**  1.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;  1.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.  **2**.  **Dawkowanie** **iloprostu**  2.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;  2.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.  **3.** **Dawkowanie** **treprostinilu**  3.1. Dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:   1. stanu pacjenta; 2. odpowiedzi na leczenie; 3. tolerancji leczenia.   3.2.Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC .  3.3. Przykładowe schematy dawkowania przedstawione są w ChPL.  3.4. Treprostinil o mocy 10mg/1 ml, w ramach programu lekowego może być stosowany tylko u pacjentów z pompą wszczepialną.  **4. Dawkowanie** **sildenafilu**  4.1. Dawka podstawowa: 20 mg 3 razy dziennie.  4.2. W przypadku progresji choroby udokumentowanej badaniami nieinwazyjnymi i cewnikowaniem prawego serca, zgodnie z opisem programu, istnieje możliwość zwiększenia dawki sildenafilu do maksymalnie 3 razy po 40 mg dziennie.  **Sildenafil w postaci zawiesiny doustnej** stosuje się wyłącznie w przypadku nietolerancji lub niemożliwości podania postaci stałej.   1. **Dawkowanie epoprostenolu**   5.1 Dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:   1. stanu pacjenta; 2. odpowiedzi na leczenie; 3. tolerancji leczenia.   5.2. Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC.  5.3. Przykładowe schematy dawkowania przedstawione są w ChPL.   1. **Dawkowanie macytentanu i sildenafilu w terapii skojarzonej:** 2. dawka macytentanu: 10 mg raz dziennie; 3. dawka sildenafilu: 20 mg 3 razy dziennie albo 40 mg 3 razy dziennie - u pacjentów, którzy otrzymywali taką dawkę w monoterapii. 4. **Dawkowanie riocyguatu**   7.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;  7.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.  **8.** Substancje czynne stosowane w leczeniu początkowym (sildenafil w monoterapii, bosentan w monoterapii) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia .  **9.** Substancje czynne stosowane w leczeniu II rzutu (bosentan, macytentan z sildenafilem, iloprost, treprostinil, epoprostenol, riocyguat, riocyguat z bosentanem, terapie skojarzone dwulekowe oraz terapie skojarzone trójlekowe) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia.  **B. Leczenie TNP u dzieci:**  **1. Leczenie bosentanem –** dawkowanie w monoterapii lub terapii skojarzonej:   1. masa ciała równa lub mniejsza niż 20 kg dawka początkowa i podtrzymująca wynosi 2 mg/kg m.c. dwa razy na dobę; 2. masa ciała od 20 do 40 kg, dawka początkowa (4 tygodnie) 31,25 mg dwa razy na dobę, dawka podtrzymująca 62,5 mg dwa razy na dobę; 3. masa ciała większa niż 40 kg, dawka początkowa (4 tygodnie) 62,5 mg dwa razy na dobę, dawka podtrzymująca 125 mg dwa razy na dobę. 4. **Leczenie sildenafilem**   Dawkowanie w monoterapii lub terapii skojarzonej:   1. masa ciała ≤ 20 kg: 10 mg 3 razy dziennie; 2. masa ciała > 20 kg: 20 mg 3 razy dziennie. 3. **Leczenie iloprostem, epoprostenolem lub treprostynilem -** dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:   1) stanu pacjenta;  2) odpowiedzi na leczenie;  3) tolerancji leczenia.  Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC.   1. Leki stosowane w terapii początkowej (sildenafil w monoterapii, bosentan w monoterapii) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia. 2. Leki stosowane w terapii II rzutu (bosentan, iloprost, treprostinil, epoprostenol, terapie skojarzone dwulekowe oraz terapie skojarzone trójlekowe) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia. | **1.**  **Badania przy kwalifikacji**  **1.1** **Badania nieinwazyjne:**   1. ocena klasy czynnościowej 2. test 6-minutowego marszu –    1. badanie nie dotyczy chorych w IV klasie czynnościowej z klinicznymi objawami zdekompensowanej niewydolności prawej komory    2. w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania; 3. oznaczenie NT-proBNP lub BNP (w zależności od dostępności), 4. badanie echokardiograficzne.   **1.2 Badania inwazyjne:**  1.2.1 Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną:   1. ciśnienia zaklinowania; 2. naczyniowego oporu płucnego; 3. pojemności minutowej; 4. saturacji mieszanej krwi żylnej   i przeprowadzeniem ostrego testu wazoreaktywności w wybranych przypadkach określonych w kryteriach włączenia.  Badanie to musi być wykonane nie więcej niż 8-12 tygodni przed włączeniem do programu. Kryterium czasu nie jest wymagane u pacjentów <18 r.ż.  1.2.2 W przypadku ciężkiego stanu pacjenta diagnostyczne cewnikowanie prawego serca można odłożyć do czasu uzyskania stabilizacji klinicznej wyłącznie pod warunkiem, że było ono wykonane wcześniej i potwierdziło rozpoznanie TNP.  1.2.3 Wymóg cewnikowania prawego serca przy kwalifikacji nie dotyczy:   1. pacjentów uprzednio leczonych lekami dostępnymi w ramach programów lekowych, u których TNP było potwierdzone cewnikowaniem prawego serca w przeszłości, 2. pacjentów z zespołem Eisenmengera, jeśli cewnikowanie prawego serca było wykonane u nich w przeszłości i potwierdziło rozpoznanie TNP.   **2. Monitorowanie leczenia**  Ocena postępu leczenia powinna być wykonywana w stanie możliwie 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:** 2. ocena klasy czynnościowej; 3. test 6-minutowego marszu (z wyjątkiem pacjentów w IV klasie czynnościowej); w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania); 4. oznaczenie NT-proBNP lub BNP (w zależności od dostępności); 5. badanie echokardiograficzne (w przypadku rozbieżności wyników badań podstawowych);   - wykonuje się co 3 - 6 miesięcy lub w terminie wcześniejszym w zależności od wskazań klinicznych, w przypadku pogorszenia samopoczucia lub stanu chorego. Do podjęcia decyzji terapeutycznych mogą być użyte również badania wykonane nie w ramach rutynowej kontroli co 3-6 miesięcy, ale również wykonane w przypadku pogorszenia samopoczucia lub pogorszenia stanu pacjenta. 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 zaklinowania, naczyniowego oporu płucnego, pojemności minutowej i saturacji mieszanej krwi żylnej wykonuje się:   1. przed włączeniem terapii II rzutu, z tym że w przypadku ciężkiego stanu pacjenta (IV klasa czynnościowa) można odłożyć cewnikowanie do czasu uzyskania stabilizacji klinicznej; 2. jeżeli: 3. panel badań nieinwazyjnych wskazuje na niezadowalający efekt leczenia zgodnie z obowiązującymi standardami   lub   1. obraz kliniczny i wyniki badań nieinwazyjnych są niejednoznaczne; 2. co 12 - 36 miesięcy dla oceny dynamiki choroby.   W każdym przypadku lekarz prowadzący może zdecydować o odłożeniu lub zrezygnowaniu z cewnikowania prawego serca, biorąc pod uwagę całokształt przebiegu choroby, realne możliwości modyfikacji leczenia w oparciu o wyniki cewnikowania, a także oceniane indywidualnie ryzyko powikłań z nim związanych.  Wykonanie cewnikowania prawego serca nie jest wymagane u pacjentów w wieku poniżej 18 lat oraz u pacjentów z zespołem Eisenmengera ani w celu monitorowania ani w celu zmiany sposobu leczenia.  Skuteczność terapii ocenia się na podstawie przebiegu choroby, indywidualnych cech pacjenta oraz kryteriów prognostycznych, zgodnie z obowiązującymi standardami.  Zmiana terapii w obrębie leczenia początkowego oraz zmiana terapii w ramach leczenia II rzutu nie wymaga cewnikowania prawego serca.  W przypadku nietolerancji leczenia II rzutu możliwy jest powrót do terapii początkowej bez dodatkowej kwalifikacji pacjenta.  **3. Monitorowanie programu:**   1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów NFZ; 2. uzupełnienie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych 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. |