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: 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 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 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	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** 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 żylnej. 3) Badania obrazowe: a) arteriografia tętnic płucnych oraz 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 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.

cewnikowaniem prawego serca. 3) średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥30 mm Hg i naczyniowy opór płucny ≥ 300 dyn*sec*cm^{-5} (lub 3,75 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 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.		**2. 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: 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. 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 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. **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.