

Załącznik B.87.

LECZENIE IDIOPATYCZNEGO WŁÓKNIENIA PŁUC (ICD-10 J84.1)**ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO**

ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKU W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>1. Kryteria kwalifikacji</p> <p>Do leczenia pirfenidonem kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający wszystkie poniższe kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Wiek powyżej 18. roku życia; 2) Rozpoznanie idiopatycznego włóknienia płuc (IPF), na podstawie badania tomografii komputerowej wysokiej rozdzielczości – TKWR; po uprzednim wykluczeniu znanych przyczyn włóknienia płuc przez lekarza specjalistę chorób płuc; 3) W przypadku gdy badanie TKWR nie było wystarczające do postawienia diagnozy, konieczna jest ocena histopatologiczna materiału pobranego w czasie chirurgicznej biopsji płuca; 4) FVC powyżej 50% wartości należnej; 5) DLco powyżej 30%; <p>2. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>Leczenie w programie prowadzone jest do czasu spełnienia przez świadczeniobiorcę któregokolwiek kryterium wyłączenia z programu.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Sposób dawkowania pirfenidonu oraz ewentualne przerwanie leczenia prowadzone jest zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Spirometria; 2) Oznaczenie pojemności dyfuzyjnej CO (DLco); 3) TKWR klatki piersiowej (tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości); 4) Chirurgiczna biopsja płuc z oceną (badanie nieobligatoryjne) ; 5) Gazometria krwi lub pulsoksymetria; 6) Aktywność ALAT i AspAT, bilirubina w surowicy, wskaźnik protrombinowy; 7) Klirens kreatyniny endogennej; 8) Morfologia krwi. <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) Badania oceniające czynność układu oddechowego i skuteczność leczenia wykonywane co 6 miesięcy; <ol style="list-style-type: none"> a) Spirometria; b) DLco c) Gazometria krwi lub pulsoksymetria; 2) TKWR klatki piersiowej co 12 miesięcy; 3) Badania oceniające funkcję wątroby w czasie terapii:

<ol style="list-style-type: none">1) Progresa choroby definiowana jako obniżenie FVC o co najmniej 10% w ciągu pierwszych 12 miesięcy leczenia, a następnie co 6 miesięcy, potwierdzone w dwóch badaniach spirometrycznych wykonanych w odstępie 2-4 tygodni mierzona co 6 miesięcy leczenia.2) Nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;3) Obrzęk naczynioruchowy podczas stosowania pirfenidonu w wywiadzie;4) Jednoczesne stosowanie fluwoksaminy;5) Ciężkie zaburzenia czynności wątroby lub krańcowa niewydolność wątroby;6) Ciężka niewydolność nerek (klirens kreatyniny poniżej 30 ml/min) lub krańcowa niewydolność nerek wymagająca dializoterapii;7) Cięża i karmienie piersią;8) Inne ciężkie i źle rokujące choroby np. aktywna choroba nowotworowa, ciężka niewydolność serca.9) Brak zgody na leczenie		<ol style="list-style-type: none">a) Aktywność ALAT i AspAT oraz stężenie bilirubiny co miesiąc w ciągu pierwszych 6 miesięcy; leczenia, a następnie co 3 miesiące;4) Morfologia krwi co 6 miesięcy. <p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none">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 NFZ.
--	--	---