

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

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p><b>A. Leczenie TNP u dorosłych</b></p> <p><b>1. Leczenie I rzutu</b></p> <p><b>1.1. Leczenie I rzutu bosentanem</b></p> <p><b>1.1.1 Kryteria włączenia pacjentów do leczenia I rzutu bosentanem:</b> Do leczenia I rzutu bosentanem w ramach programu kwalifikują się pacjenci spełniający łącznie poniższe kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pacjenci w III klasie czynnościowej według WHO;</li> <li>2) zdiagnozowane oraz udokumentowane tętnicze nadciśnienie płucne (wg. aktualnej klasyfikacji ESC/ERS) z wyjątkiem pierwotnego (idiopatycznego i dziedzicznego) TNP oraz TNP powstałego w przebiegu twardziny układowej bez znaczących zmian płucnych;</li> <li>3) wiek 18 lat i powyżej.</li> </ol> <p><b>1.1.2 Określenie czasu leczenia bosentanem w ramach leczenia I rzutu</b> Czas leczenia bosentanem w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.</p> <p><b>1.1.3. Kryteria wyłączenia z leczenia I rzutu bosentanem u dorosłych</b> Pacjent zostaje wyłączony z leczenia I rzutu bosentanem</p>	<p><b>A. Leczenie TNP u dorosłych:</b></p> <p><b>1. Dawkowanie bosentanu</b> Zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.</p> <p><b>2. Dawkowanie tadalafilu</b> Zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.</p> <p>W ramach terapii I rzutu <b>sildenafil i tadalafil</b> mogą być stosowane zamiennie w zależności m.in. od tolerancji i skuteczności leczenia. Decyzję o zmianie terapii podejmuje lekarz prowadzący na podstawie oceny klinicznej.</p> <p><b>3. Dawkowanie iloprostu</b> Zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.</p> <p><b>4. Dawkowanie treprostynilu</b> Zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego. Produkt leczniczy Remodulin, roztwór do infuzji, 10mg/1 ml, w ramach programu lekowego może być stosowany tylko u pacjentów z pompą wszczepialną.</p> <p><b>5. Dawkowanie ambrisentanu</b> Zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <p><b>1.1 Badania nieinwazyjne:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) ocena klasy czynnościowej według NYHA,</li> <li>2) test 6-minutowego marszu,</li> <li>3) oznaczenie NT-pro-BNP,</li> <li>4) badanie echokardiograficzne.</li> </ol> <p><b>1.2 Badania inwazyjne:</b></p> <p>1.2.1 Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) ciśnienia zaklinowania;</li> <li>2) naczyniowego oporu płucnego;</li> <li>3) pojemności minutowej;</li> <li>4) saturacji mieszanej krwi żyłnej</li> </ol> <p>i przeprowadzeniem testów wazodylatacyjnych. Badanie to musi być wykonane nie więcej niż 8 tygodni przed włączeniem do programu.</p> <p>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 tętniczego nadciśnienia płucnego.</p> <p>1.2.3 Wymóg cewnikowania prawego serca przy kwalifikacji</p>

<p>w przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) nieskuteczność terapii;</li> <li>2) ciężka niewydolność wątroby klasa Child-Pugh B lub C;</li> <li>3) Aktywność AspAT lub AlAT &gt; 3 razy wartość górnej granicy normy ( GGN ) przed rozpoczęciem leczenia lub aktywność AspAT lub AlAT &gt; 8 razy GGN w trakcie leczenia;</li> <li>4) przebyty udar mózgu;</li> <li>5) zawał mięśnia sercowego;</li> <li>6) ciśnienie tętnicze krwi poniżej 90/50 mmHg;</li> <li>7) jednoczesne stosowanie leków przeciwgrzybiczych, przeciwwirusowych, immunosupresyjnych, glibenklamidu, rifampicyny;</li> <li>8) nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;</li> <li>9) nadciśnienie płucne o innej etiologii niż podano w kryteriach włączenia;</li> <li>10) brak współpracy z strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli;</li> <li>11) ciąża lub laktacja.</li> </ol> <p><b>1.2. Leczenie tadalafilem</b></p> <p><b>1.2.1. Kryteria kwalifikacji pacjentów do leczenia I rzutu tadalafilem w programie</b></p> <p>Do leczenia I rzutu tadalafilem w ramach programu kwalifikują się pacjenci spełniający łącznie poniższe kryteria:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) zdiagnozowane oraz udokumentowane tętnicze nadciśnienie płucne (wg. aktualnej klasyfikacji ESC/ERS) z wyjątkiem chorych z zespołem Eisenmengera;</li> <li>2) III klasa czynnościowa według WHO;</li> </ol>	<p><b>6. Dawkowanie iloprostu i sildenafilu w terapii skojarzonej</b></p> <p>Terapia dwulekowa stosowana w przypadku wystąpienia progresji choroby u pacjentów leczonych w I rzucie sildenafilem lub u pacjentów znajdujących się w IV klasie czynnościowej w chwili rozpoznania choroby.</p> <p>Dawka sildenafilu: 20 mg 3 razy dziennie.</p> <p>Dawka iloprostu na jedną inhalację: 2,5 mikrograma lub 5,0 mikrogramów iloprostu (podawanego w inhalacji przez ustnik nebulizatora), rozpoczynając od podania mniejszej dawki 2,5 mikrograma w pierwszej inhalacji, a następnie w drugiej inhalacji podając 5,0 mikrogramów.</p> <p>W przypadku złej tolerancji dawki 5 mikrogramów, dawka ta powinna być zmniejszona do 2,5 mikrograma.</p> <p>Maksymalna liczba inhalacji na dobę wynosi 8.</p> <p>Opcje terapii II rzutu (<b>bosentan; iloprost; treprostynil; ambrisentan; iloprost + sildenafil</b>) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia.</p> <p><b>B. Leczenie TNP u dzieci i kontynuacja ich leczenia po 18 roku życia</b></p> <p><b>1. Leczenie dzieci bosentanem:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) 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;</li> <li>2) masa ciała większa niż 40 kg, dawka</li> </ol>	<p>nie dotyczy:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) pacjentów uprzednio leczonych sildenafilem , u których tętnicze nadciśnienie płucne było potwierdzone cewnikowaniem prawego serca w przeszłości,</li> <li>b) pacjentów z zespołem Eisenmengera, jeśli cewnikowanie prawego serca było wykonane u nich w przeszłości i potwierdziło rozpoznanie tętniczego nadciśnienia płucnego.</li> </ol> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p>Ocena postępu leczenia powinna być wykonywana w stanie możliwie jak najbardziej stabilnym.</p> <p><b>2.1 Badania nieinwazyjne:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) ocena klasy czynnościowej według NYHA;</li> <li>2) test 6-minutowego marszu (w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania);</li> <li>3) oznaczenie NT-pro-BNP;</li> <li>4) badanie echokardiograficzne (w przypadku rozbieżności wyników badań podstawowych);</li> </ol> <p>- wykonuje się co 3 - 6 miesięcy. 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.</p> <p><b>2.2 Badania inwazyjne:</b></p> <p>Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną</p>
--	---	---

<p>3) brak spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym teście hemodynamicznym (według aktualnych kryteriów) lub niezadowalający skutek lub nietolerancja przewlekłego leczenia lekami blokującymi kanał wapniowy pomimo spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym teście hemodynamicznym (według aktualnych kryteriów);</p> <p>4) wiek 18 lat i powyżej.</p> <p><b>1.2.2. Określenie czasu leczenia I rzutu tadalafilem w programie</b> Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia.</p> <p><b>1.2.3. Kryteria wyłączenia z leczenia I rzutu tadalafilem w programie</b> Pacjent zostaje wyłączony z leczenia I rzutu tadalafilem w przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) nieskuteczność terapii lub powikłania terapii;</li> <li>2) ostatnio przebyty udar mózgu;</li> <li>3) ostry zawał mięśnia sercowego w ciągu ostatnich 90 dni;</li> <li>4) ciężkie niedociśnienie tętnicze (&lt;90/50 mmHg) jeżeli nie jest objawem niewydolności prawej komory wtórnej do TNP;</li> <li>5) stosowanie azotanów organicznych w każdej postaci lub doksazosyny, ryfampicyny, leków przeciwwrząźdźczych, leków przeciwwirusowych;</li> <li>6) retinitis pigmentosa lub utrata wzroku w wyniku nietętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (NAION);</li> <li>7) ciężkie zaburzenia funkcji nerek;</li> <li>8) marskość wątroby (klasa C według skali Child-Pugh);</li> <li>9) dziedziczna nietolerancja galaktozy, niedobór laktazy (typu Lapp) lub zespół złego wchłaniania glukozy-galaktozy;</li> </ol>	<p>początkowa (4 tygodnie) 62,5 mg dwa razy na dobę, dawka podtrzymująca 125 mg dwa razy na dobę.</p> <p>Tabletki należy przyjmować rano i wieczorem, z pokarmem lub bez pokarmu.</p> <p>U dzieci w wieku powyżej 2 lat optymalna dawka podtrzymująca nie została ustalona w dobrze kontrolowanych badaniach. Jednak dane farmakokinetyczne u dzieci wykazały, że stężenie bozentanu w osoczu u dzieci było zwykle mniejsze niż u świadczeniobiorców dorosłych i nie wzrastało po zwiększeniu dawki bozentanu do poziomu powyżej 2mg/kg dwa razy na dobę. Na podstawie danych farmakokinetycznych można stwierdzić, że jest mało prawdopodobne, by większe dawki były bardziej skuteczne. Nie można także wykluczyć, że po zwiększeniu dawki u dzieci wzrośnie prawdopodobieństwo wystąpienia działań niepożądanych. Nie przeprowadzono badań klinicznych porównujących stosunek skuteczności do bezpieczeństwa dawki 2 mg/kg i 4 mg/kg dwa razy na dobę u dzieci.</p> <p>Doświadczenie kliniczne, dotyczące dzieci w wieku poniżej 2 lat jest ograniczone.</p> <p><b>2. Kontynuacja leczenia TNP u osób przekraczających wiek 18 lat i wcześniej otrzymujących bosentan w ramach leczenia TNP u dzieci</b></p> <p>Schemat dawkowania substancji czynnych – na zasadach zawartych w opisie programu lekowego leczenia TNP u dorosłych.</p>	<p>ciśnienia zaklinowania, naczyniowego oporu płucnego, pojemności minutowej i saturacji mieszanej krwi żyłnej wykonuje się:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) co 12 -24 miesiące – nie dotyczy pacjentów z zespołem Eisenmengera;</li> <li>2) przed włączeniem terapii skojarzonej lub terapii II rzutu, z tym że w przypadku ciężkiego stanu pacjenta (IV klasa czynnościowa według NYHA) można odłożyć cewnikowanie do czasu uzyskania stabilizacji klinicznej;</li> <li>3) jeżeli:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) panel badań nieinwazyjnych wskazuje na niezadowalający efekt leczenia zgodnie z obowiązującymi standardami lub</li> <li>b) jeżeli obraz kliniczny i wyniki badań nieinwazyjnych są niejednoznaczne</li> </ol>       - do decyzji lekarza prowadzącego.     </li> </ol> <p>Wykonanie cewnikowania prawego serca nie jest wymagane u pacjentów w wieku poniżej 18 lat.</p> <p>Zmiana terapii w obrębie II rzutu nie wymaga badania hemodynamicznego.</p> <p>Skuteczność terapii ocenia się na podstawie cewnikowania prawego serca zgodnie z obowiązującymi standardami.</p> <p><b>3. Monitorowanie programu:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li> <li>2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej</li> </ol>
--	--	--

<p>10) nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;</p> <p>11) brak współpracy ze strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli;</p> <p>12) nadciśnienie płucne o innej etiologii niż podano w kryteriach kwalifikacji;</p> <p>13) ciąża – do decyzji lekarza prowadzącego;</p> <p>14) laktacja.</p> <p><b>2. Leczenie II rzutu</b></p> <p><b>2.1. Kryteria kwalifikacji do leczenia II rzutu u świadczeniobiorców w wieku 18 lat i powyżej</b></p> <p><b>2.1.1 Do leczenia II rzutu bosentanem, iloprostem, treprostynilem oraz iloprostem wraz z sildenafilem w ramach programu kwalifikują się pacjenci z tętniczym nadciśnieniem płucnym:</b></p> <p>1) po nieskutecznym leczeniu I rzutu lub</p> <p>2) będący w IV klasie czynnościowej w momencie rozpoznania choroby.</p> <p><b>2.1.2. Do leczenia II rzutu ambrisentanem w ramach programu kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający poniższe kryteria:</b></p> <p>1) zdiagnozowana i udokumentowana jedna z poniższych postaci nadciśnienia płucnego:</p> <p>a) idiopatyczne nadciśnienie płucne lub</p> <p>b) tętnicze nadciśnienie płucne w przebiegu choroby układowej tkanki łącznej (konieczne jest wykluczenie postaci choroby z dominującym włóknieniem płuc)</p> <p>oraz</p> <p>2) po spełnieniu co najmniej jednego z poniższych kryteriów:</p>		<p>przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;</p> <p>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.</p>
---	--	---

- a) świadczeniobiorcy po nieskutecznym leczeniu I rzutu lub
- b) świadczeniobiorcy po nieskutecznym leczeniu II rzutu innymi substancjami czynnymi określonymi w programie lekowym, w tym ze złą tolerancją i powikłaniami terapii
- lub
- c) niezadowalające wyniki dotychczas stosowanego leczenia wskazujące na potrzebę zmiany dotychczas stosowanej terapii II rzutu lub utrzymywanie się III klasy czynnościowej i spełnienie 2 z 3 poniższych warunków:
- indeks sercowy  $\leq 2,4 \text{ l/min/m}^2$ ,
  - średnie ciśnienie w prawym przedsionku  $> 10 \text{ mm Hg}$ ,
  - saturacja mieszanej krwi żyłnej  $\leq 65\%$ .

## **2.2. Określenie czasu leczenia w programie**

Czas leczenia świadczeniobiorcy w ramach terapii II rzutu w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia.

## **2.3. Kryteria wyłączenia z leczenia II rzutu iloprostem**

Pacjent zostaje wyłączony z leczenia II rzutu iloprostem w przypadku wystąpienia co najmniej jednego z poniższych kryteriów:

- 1) ciężka choroba niedokrwienna serca lub niestabilna dławica piersiowa;
- 2) zawał mięśnia sercowego przeżyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;
- 3) niewyrównana niewydolność serca, niekontrolowana przez lekarza;
- 4) ciężkie zaburzenia rytmu serca;
- 5) zaburzenia naczyniowo-mózgowe (np. przejściowe

<p>niedokrwienie mózgu, udar) przebyte w ciągu ostatnich 3 miesięcy;</p> <ol style="list-style-type: none"><li>6) wrodzone wady zastawkowe z istotnymi klinicznie zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązane z nadciśnieniem płucnym;</li><li>7) stany, w których wpływ iloprostu na płytki krwi może zwiększyć ryzyko krwotoku (np.: aktywne wrzody trawienne, uraz, krwotok wewnątrzczaszkowy);</li><li>8) nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;</li><li>9) nadciśnienie płucne o innej etiologii niż podano w kryteriach kwalifikacji;</li><li>10) brak współpracy z strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli;</li><li>11) ciąża – do decyzji lekarza prowadzącego;</li><li>12) laktacja.</li></ol> <p><b>2.4 Kryteria wyłączenia z leczenia II rzutu treprostynilem:</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) nadciśnienie płucne związane z potwierdzoną chorobą zarostową żył płucnych;</li><li>2) zastoinowa niewydolność serca spowodowana ciężkim zaburzeniem czynności lewej komory serca;</li><li>3) ciężka niewydolność wątroby klasa Child-Pugh C;</li><li>4) czynna choroba wrzodowa przewodu pokarmowego, krwawienie śródczaszkowe, zranienie, inny rodzaj krwawienia;</li><li>5) wrodzone lub nabyte wady zastawkowe serca z klinicznie znaczącymi zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązanymi z nadciśnieniem płucnym;</li><li>6) ciężka postać choroby niedokrwiennej serca lub niestabilna postać dławicy piersiowej;</li><li>7) zawał mięśnia sercowego przebyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;</li><li>8) nieleczona niewydolność serca;</li></ol>		
---	--	--

- 9) ciężkie zaburzenia rytmu serca;
- 10) ciśnienie tętnicze krwi poniżej 90/50 mmHg
- 11) epizody naczyniowo-mózgowe (np. przejściowe niedokrwienie mózgu, udar) w ciągu ostatnich 3 miesięcy;
- 12) nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;
- 13) nadciśnienie płucne o innej etiologii niż podano w kryteriach włączenia;
- 14) brak współpracy z strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli;
- 15) ciąża – do decyzji lekarza prowadzącego;
- 16) laktacja.

#### **2.5 Kryteria wyłączenia z leczenia II rzutu bosentanem**

określono w pkt 1.1.3.

#### **2.6. Kryteria wyłączenia z leczenia II rzutu ambrisentanem:**

- 1) ciąża;
- 2) kobiety w wieku rozrodczym, które nie stosują skutecznych metod antykoncepcji;
- 3) laktacja;
- 4) ciężkie zaburzenia czynności wątroby (z marskością wątroby lub bez);
- 5) wyjściowe wartości aminotransferaz wątrobowych AST lub ALT > 3xGGN;
- 6) klinicznie istotna niedokrwistość przed rozpoczęciem leczenia;
- 7) nadwrażliwość na substancję czynną, soję lub którąkolwiek substancję pomocniczą;
- 8) brak współpracy ze strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli;
- 9) stan po przeszczepie płuc lub serca i płuc z ustąpieniem nadciśnienia płucnego;
- 10) można rozważyć w zależności od sytuacji klinicznej

<p>w przypadku ujawnienia się już w czasie realizacji programu innej etiologii nadciśnienia płucnego niż w kryteriach włączenia;</p> <p>11) można rozważyć w zależności od sytuacji klinicznej i dostępności alternatywnych terapii II rzutu w przypadku niezadawalających wyników badań inwazyjnych.</p> <p><b>2.6.1.</b> W przypadku utrzymywania się stabilnej poprawy po leczeniu ambrisentanem dopuszcza się możliwość powrotu do terapii I rzutu określonych w programie po spełnieniu kryteriów włączenia do terapii I rzutu z zastrzeżeniem:</p> <p>a) w uzasadnionych klinicznie przypadkach nie jest wymagane ponowne wykonanie cewnikowania serca, na przykład cewnikowanie serca nie jest konieczne, jeżeli od ostatniego badania minęło mniej niż 3 miesiące lub</p> <p>b) w przypadku gdy dotychczasowe leczenie ambrisentanem doprowadziło do poprawy stanu świadczeniobiorcy do II klasy czynnościowej wg WHO świadczeniobiorca może zostać zakwalifikowany do terapii I rzutu określonej w programie lekowym leczenia tętniczego nadciśnienia płucnego.</p> <p>Oceny stabilnej poprawy dokonuje lekarz prowadzący na podstawie wyników badań wykonanych w ramach monitorowania leczenia . Podjęcie decyzji o powrocie do terapii I rzutu należy do lekarza prowadzącego.</p> <p><b>2.6.2.</b> W przypadku niemożności stosowania u świadczeniobiorcy ambrisentanu lub braku osiągnięcia skuteczności klinicznej dopuszcza się możliwość zastosowania innej terapii II rzutu określonej w programie po spełnieniu kryteriów włączenia do terapii II rzutu z zastrzeżeniem - w uzasadnionych klinicznie przypadkach nie jest wymagane ponowne wykonanie cewnikowania serca.</p>		
--	--	--



Oceny niemożności stosowania u świadczeniobiorcy ambrisentanu lub braku osiągnięcia skuteczności klinicznej dokonuje lekarz prowadzący na podstawie wyników badań wykonanych w ramach monitorowania leczenia.

## **B. Leczenie TNP u dzieci i kontynuacja ich leczenia po 18 roku życia**

### **1. Leczenie dzieci bosentanem**

#### **1.1. Kryteria kwalifikacji dzieci do leczenia bosentanem:**

- 1) wiek:
  - a) od 2 do 18 roku życia,
  - b) kontynuacja ich leczenia po 18 roku życia;
- 2) idiopatyczne i rodzinne tętnicze nadciśnienie płucne;
- 3) tętnicze nadciśnienie płucne związane z chorobą tkanki łącznej;
- 4) tętnicze nadciśnienie płucne w przebiegu wrodzonych wad serca;
- 5) zespół Eisenmengera;
- 6) III klasa czynnościowa według WHO;
- 7) zastosowanie skutecznej metody antykoncepcji u miesiączkujących dziewcząt.

#### **1.2. Określenie czasu leczenia dzieci w programie:**

Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.

#### **1.3. Kryteria wyłączenia dzieci z programu:**

- 1) nadciśnienie płucne o innej etiologii niż podano w kryteriach włączenia;
- 2) wrodzona wada serca z nadciśnieniem płucnym, w której istnieje możliwość leczenia operacyjnego;

<p>3) brak współpracy ze strony świadczeniobiorcy w zakresie prowadzenia terapii oraz okresowej kontroli leczenia;</p> <p>4) nadwrażliwość na substancję czynną lub na którąkolwiek substancję pomocniczą;</p> <p>5) umiarkowane do ciężkiego zaburzenie czynności wątroby;</p> <p>6) aktywność AspAT lub AlAT &gt; 3 razy wartość górnej granicy normy ( GGN ) przed rozpoczęciem leczenia lub aktywność AspAT lub AlAT &gt; 8 razy GGN w trakcie leczenia;</p> <p>7) jednoczesne stosowanie leków przeciwgrzybiczych, przeciwwirusowych, immunosupresyjnych, glibenklamidu, rifampicyny;</p> <p>8) ciąża;</p> <p>9) miesiączkujące dziewczęta niestosujące skutecznych metod antykoncepcji.</p> <p><b>2. Kontynuacja leczenia TNP u osób przekraczających wiek 18 lat i wcześniej otrzymujących bosentan w ramach leczenia TNP u dzieci:</b></p> <p><b>2.1.</b> Świadczeniodawca przejmujący pacjenta w programie lekowym nie ma obowiązku ponownej weryfikacji rozpoznania tętniczego nadciśnienia płucnego.</p> <p><b>2.2.</b> Kontynuacja leczenia substancjami czynnymi i jego monitorowanie oraz ewentualne zmiany terapii po 18 roku życia opierają się na zasadach zawartych w opisie programu lekowego leczenia TNP u dorosłych.</p>		
--	--	--