

## LECZENIE IDIOPATYCZNEGO WŁÓKNIENIA PŁUC (ICD-10 J84.1)

### ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO

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

<p>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.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>2) Nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą;</li> <li>3) Obrzęk naczynioruchowy podczas stosowania pirfenidonu w wywiadzie;</li> <li>4) Jednoczesne stosowanie fluwoksaminy;</li> <li>5) Ciężkie zaburzenia czynności wątroby lub krańcowa niewydolność wątroby;</li> <li>6) Ciężka niewydolność nerek (klirens kreatyniny poniżej 30 ml/min) lub krańcowa niewydolność nerek wymagająca dializoterapii;</li> <li>7) Ciąża i karmienie piersią;</li> <li>8) Inne ciężkie i źle rokujące choroby np. aktywna choroba nowotworowa, ciężka niewydolność serca.</li> <li>9) Brak zgody na leczenie</li> </ol>		<p>miesiący; leczenia, a następnie co 3 miesiące;</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>4) Morfologia krwi co 6 miesięcy.</li> </ol> <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 przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;</li> <li>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.</li> </ol>
---	--	---