

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
<i>Leczenie idiopatycznego włóknienia płuc z zastosowaniem pirfenidonu</i>		
<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>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></ol>

<p><b>3. Kryteria wyłączenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>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.</li> <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) Ciężka 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>		<ol style="list-style-type: none"> <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 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące;</li> </ol> </li> <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>
<p><i>Leczenie idiopatycznego włóknienia płuc z zastosowaniem nintedanibu</i></p>		
<p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>a) wiek <math>\geq</math> 18 lat;</li> <li>b) 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> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Dawkowanie oraz kryteria i sposób modyfikacji dawkowania prowadzone są zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (TKWR) – jeśli nie była wykonana w ciągu ostatnich 12 miesięcy;</li> <li>2) w razie trudności diagnostycznych, w oparciu jedynie o obraz uzyskany w tomografii komputerowej, ocena próbek materiału histologicznego pochodzących z biopsji płuc;</li> </ol>

- c) w przypadku gdy badanie TKWR nie było wystarczające do postawienia diagnozy, konieczna jest ocena histopatologiczna materiału pobranego w czasie chirurgicznej biopsji płuca;
- d) FVC  $\geq$  50% wartości należnej;
- e) pojemność dyfuzyjna płuc DL<sub>CO</sub> powyżej 30%;
- f) brak przeciwwskazań do stosowania leku, tj.:
  - a. nadwrażliwość na lek,
  - b. ciąża,
  - c. karmienie piersią,
  - d. inne przeciwwskazania określone w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego.

Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.

## 2. Określenie czasu leczenia w programie

Leczenie należy kontynuować aż nie wystąpi którekolwiek z kryteriów wyłączenia z programu.

## 3. Kryteria wyłączenia z programu

- 1) progresja 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 nintedanib lub substancje pomocnicze;
- 3) ciąża lub karmienie piersią;
- 4) przeciwwskazania określone w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego;
- 5) wystąpienie klinicznie istotnej toksyczności leczenia uniemożliwiającej jego kontynuację, wznowienie leczenia jest uwarunkowane ustąpieniem objawów

- 3) badanie spirometryczne;
- 4) badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach - DL<sub>CO</sub>
- 5) morfologia krwi;
- 6) oznaczenie stężenia kreatyniny, oznaczenie stężenia bilirubiny, aktywności aminotransferazy alaninowej, oznaczenie aktywności aminotransferazy asparaginianowej, wskaźnika protrombinowego;
- 7) 12-odprowadzeniowe EKG.

## 2. Monitorowanie leczenia

- 1) badanie spirometryczne co 6 m-cy;
- 2) gazometria krwi lub pulsoksymetria co 6 m-cy;
- 3) badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach - DL<sub>CO</sub> co 6 m-cy;
- 4) morfologia krwi co 6 miesięcy,
- 5) badanie czynności wątroby (aktywność aminotransferaz i stężenie bilirubiny) przy każdej wizycie;
- 6) 12-odprowadzeniowe EKG co 6 m-cy.

## 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;

<p>toksyczności zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego;</p> <p>6) rezygnacja pacjenta - wycofanie zgody na udział w programie.</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>
---	--	---