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**
2. zdiagnozowane oraz udokumentowane przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH) wg aktualnej klasyfikacji ESC/ERS,
3. spełnienie jednego z dwóch poniższych kryteriów:
	1. 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
	2. 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 cewnikowaniem prawego serca.1. średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥30 mm Hg i naczyniowy opór płucny ≥ 300 dyn\*sec\*cm–5 (lub 3,75 jednostki Wooda),
2. klasa czynnościowa: od II do III według WHO,
3. wiek świadczeniobiorcy: 18 lat i powyżej.

Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.1. **Określenie czasu leczenia w programie**

Czas leczenia riocyguatem w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.1. **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.
 | 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**
2. Badania nieinwazyjne:
3. ocena klasy czynnościowej według NYHA,
4. test 6-minutowego marszu,
5. oznaczenie NT-pro-BNP,
6. badanie echokardiograficzne.
7. 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.1. Badania obrazowe:
	1. arteriografia tętnic płucnych

oraz jedno z trzech niżej wymienionych badań:,1. MRI,
2. Angio CT;
3. 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 obrazowycha) MRI,b) Angio CT;c) scyntygrafia płuc.W przypadkach wątpliwych może być konieczne wykonanie wszystkich powyższych badań.1. **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:
2. ocena klasy czynnościowej według NYHA,
3. test 6-minutowego marszu,
4. 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.1. 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.1. **Monitorowanie programu**
2. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia,
3. 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,
4. 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.
 |