

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 1) zdiagnozowane oraz udokumentowane przewlekłe zakrzepowo-zatorowe nadciśnienie płucne (CTEPH) wg aktualnej klasyfikacji ESC/ERS, 2) spełnienie jednego z dwóch poniższych kryteriów: a) 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 lub brak zgody pacjenta na PEA przy akceptacji zespołu CTEPH; 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	Schemat dawkowania riocyguatu zgodny z informacjami zawartymi w aktualnej na dzień wydania decyzji Charakterystyce Produktu Leczniczego.	1. Badania przy kwalifikacji 1) Badania nieinwazyjne: a) ocena klasy czynnościowej według NYHA, b) test 6-minutowego marszu, c) oznaczenie NT-pro-BNP, d) badanie echokardiograficzne. 2) 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 żyłnej. 3) Badania obrazowe: a) arteriografia tętnic płucnych oraz jedno z trzech niżej wymienionych badań; a) MRI, b) Angio CT; c) scyntygrafia płuc. W przypadku uczulenia na barwnik stosowany w arteriografii lub w razie wystąpienia innych jednoznacznych przeciwwskazań

swoistej w nadciśnieniu płucnym) lub b) 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. U pacjentów, u których po zabiegu endarterektomii tętnic płucnych utrzymuje się nadciśnienie płucne (zgodnie z definicją hemodynamiczną zawartą w punkcie 3) wywołujące objawy możliwe jest włączenie riocyguatu przed upływem okresu 6 miesięcy od operacji na podstawie decyzji zespołu CTEPH. 3) średnie ciśnienie w tętnicy płucnej ≥ 25 mm Hg i naczyniowy opór płucny ≥ 240 dyn*sec*cm⁻⁵ (lub 3 jednostki Wooda), 4) klasa czynnościowa: od II do III według WHO, 5) wiek świadczeniobiorcy: 18 lat i powyżej. Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie. 2. Określenie czasu leczenia w programie Czas leczenia riocyguatem w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu. 3. Kryteria wyłączenia i przeciwwskazania 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),		do wykonania tego badania można od niego odstąpić i wykonać 2 z 3 poniższych badań obrazowych a) MRI, b) Angio CT; c) scyntygrafia płuc. W przypadkach wątpliwych może być konieczne wykonanie wszystkich powyższych badań. 2. Monitorowanie leczenia W okresie dostosowywania dawki wizyty kontrolne odbywają się co 2 tygodnie +/- 2 dni. W uzasadnionych przypadkach możliwe jest przeprowadzenie wizyty dostosowującej dawkę przez lekarza w miejscu zamieszkania pacjenta o ile lekarz udokumentuje brak przeciwwskazań do eskalacji dawki. Ocena skuteczności leczenia powinna być wykonywana co 3 – 6 miesięcy w stanie jak najbardziej stabilnym. Możliwe jest, po wyrażeniu zgody przez lekarza prowadzącego terapię, przeprowadzenie wizyty w programie w formie zdalnej konsultacji i przesunięcie wykonania badań w programie na późniejszy okres o ile nie stanowi to zagrożenia dla zdrowia pacjenta i pozostaje bez wpływu na skuteczność i bezpieczeństwo prowadzonej terapii. W takiej sytuacji możliwe jest dostarczenie leków przez szpital do miejsca zamieszkania pacjenta lub wydanie leków osobie przez niego upoważnionej w ilości każdorazowo nie większej niż niezbędna do zabezpieczenia 3-4 miesięcy terapii (w zależności od indywidualnego dawkowania oraz wielkości opakowań poszczególnych leków). Opisane powyżej postępowanie, w tym wynik zdalnej konsultacji i ocena stanu zdrowia dokonana przez lekarza prowadzącego, powinno zostać odnotowane w dokumentacji medycznej pacjenta oraz SMPT.
--	--	--

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 jakiegokolwiek 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.		Osobiste stawiennictwo pacjenta w ośrodku prowadzącym terapię nie może być jednak rzadsze niż 2 razy w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy z wyjątkiem sytuacji nadzwyczajnych, w tym zjawisk epidemicznych kiedy dopuszcza się osobiste stawiennictwo w ośrodku prowadzącym terapię nie rzadziej niż 1 raz w ciągu każdych kolejnych 12 miesięcy. 1) Badania nieinwazyjne: a) ocena klasy czynnościowej według NYHA, b) test 6-minutowego marszu, c) 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. 2) 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 żyłnej wykonuje się: – na podstawie decyzji lekarza prowadzącego jeżeli obraz kliniczny, przebieg choroby oraz panel badań są niejednoznaczne, – dla celów kwalifikacji do plastyki naczyń płucnych,
--	--	--

		eskalacji farmakoterapii lub przeszczepu płuc, jeśli terapia taka jest rozważana i możliwa. 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, 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.
--	--	---