Załącznik B.31.

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

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO – KRYTERIA OGÓLNE** |
| **Kryteria włączenia**  | 1) zdiagnozowane oraz udokumentowane tętnicze nadciśnienie płucne (wg aktualnej klasyfikacji towarzystw naukowych ESC, ERS, AEPC);2) udokumentowany aktualnie lub w przeszłości brak spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności (według aktualnych kryteriów) lub niezadowalający skutek lub nietolerancja przewlekłego leczenia lekami blokującymi kanał wapniowy pomimo spadku ciśnienia w tętnicy płucnej w ostrym hemodynamicznym teście wazoreaktywności (według aktualnych kryteriów); wymóg przeprowadzenia ostrego testu wazoreaktywności dotyczy pacjentów z idiopatycznym, polekowym lub dziedziczonym tętniczym nadciśnieniem płucnym;3) dodatkowe kryteria przedstawione w punkcie „Kryteria włączenia” dla poszczególnych leków lub połączeń lekowychKryteria włączenia muszą być spełnione łącznie, chyba że w opisie programu wskazane jest inaczej. |
| **Czas leczenia**  | Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów wyłączenia z programu. |
| **Kryteria wyłączenia**  | 1) brak współpracy ze strony pacjenta w zakresie prowadzenia terapii lub okresowej kontroli jej skuteczności;2) nadwrażliwość na substancję czynna lub substancje pomocnicze leku;3) inne okoliczności uzasadnione względami medycznymi które wskazują konieczność zmiany terapii na inną (w obrębie lub poza programem leczenia TNP)4) dodatkowe kryteria przedstawione w punkcie „Kryteria wyłączenia” dla poszczególnych leków lub połączeń lekowych |
| **Ocena klasy czynnościowej** | Oceny klasy czynnościowej należy dokonywać zgodnie z klasyfikacją Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) opublikowaną w Wytycznych Europejskiego Towarzystwa Kardiologicznego. Za równorzędną należy uznać klasyfikację New York Heart Association (NYHA)  |
| **Zalecenia** | U miesiączkujących dziewcząt i kobiet w wieku rozrodczym należy zalecać stosowanie skutecznej metody antykoncepcji. |

|  |
| --- |
| **WYKAZ SKRÓTÓW** |
| **NFZ** | Narodowy Fundusz Zdrowia | **ChPL** | Charakterystyka produktu leczniczego |
| **AsPAT** | Aminotransferaza asparginowa | **TNP** | Tętnicze nadciśnienie płucne |
| **AlAT** | Aminotransferaza alaninowa | **WHO** | Światowa Organizacja Zdrowia |
| **BNP/ NT-proBNP** | Peptyd natriuretyczny typu B/N-końcowy fragment proBNP  | **ESC** | European Society of Cardiology |
| **ERS** | European Respiratory Society | **AEPC** | Association for European Pediatric Cardiology |

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO – KRYTERIA SZCZEGÓŁOWE** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Leczenie TNP u dorosłych (≥18 lat)**

**I. LECZENIE POCZĄTKOWE (MONOTERAPIA)****1. Bosentan****1.1 Kryteria włączenia**:1) II lub III klasa czynnościowa;**1.2. Kryteria wyłączenia**:1) co najmniej jedno z przeciwskazań wymienionych w ChPL.**2. Sildenafil****2.1 Kryteria włączenia:** 1) II lub III klasa czynnościowa lub 2) I klasa czynnościowa, jeżeli do czasu ukończenia 18 roku życia pacjent był skutecznie leczony inhibitorem PDE5 – z wyłączeniem pacjentów z zespołem Eisenmengera; **2.2 Kryteria wyłączenia**:1) nieskuteczność terapii lub powikłania terapii;2) udar mózgu w ciągu ostatnich 90 dni;3) zawał mięśnia sercowego w ciągu ostatnich 90 dni;4) ciężkie niedociśnienie tętnicze (<90/50 mmHg) jeżeli nie jest objawem niewydolności prawej komory wtórnej do TNP;5) konieczność stosowania azotanów, leków przeciwgrzybicznych, leków przeciwwirusowych powodujących interakcje z sildenafilem;6) retinitis pigmetosa lub utrata wzroku w wyniku nietętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (NAION);7) ciężka niewydolność wątroby (klasa C wg Child-Pugh).**II. LECZENIE II RZUTU****II.A. MONOTERAPIA****1. Bosentan albo iloprost albo treprostinil** **1.1. Kryteria włączenia**1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej, lub2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia.**1.2. Kryteria wyłączenia****a) bosentan** - co najmniej jedno z przeciwskazań wymienionych w ChPL;**b) iloprost** 1) ciężka choroba niedokrwienna serca lub niestabilna dławica piersiowa;2) zawał mięśnia sercowego przebyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;3) niewyrównana niewydolność serca - jeśli nie spowodowana TNP;4) ciężkie zaburzenia rytmu serca;5) wrodzone wady zastawkowe z istotnymi klinicznie zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązanymi z nadciśnieniem płucnym;6) stany, w których wpływ iloprostu na płytki krwi może zwiększyć ryzyko krwotoku.**c) treprostinil**1) nadciśnienie płucne związane z potwierdzoną chorobą zarostową żył płucnych;2) zastoinowa niewydolność serca spowodowana ciężkim zaburzeniem czynności lewej komory serca;3) ciężka niewydolność wątroby - klasa C wg. Child-Pugh;4) czynna choroba wrzodowa przewodu pokarmowego, krwawienie śródczaszkowe, zranienie, inny rodzaj krwawienia;5) wrodzone lub nabyte wady zastawkowe serca z klinicznie znaczącymi zaburzeniami czynności mięśnia sercowego niezwiązanymi z nadciśnieniem płucnym;6) ciężka postać choroby niedokrwiennej serca lub niestabilna postać dławicy piersiowej;7) zawał mięśnia sercowego przebyty w okresie ostatnich 6 miesięcy;8) nieleczona niewydolność serca;9) ciężkie zaburzenia rytmu serca;10) ciśnienie tętnicze krwi poniżej 90/50 mmHg – jeśli nie spowodowane TNP.**2. Epoprostenol****2.1. Kryteria włączenia**1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej, lub2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,lub3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym. **2.2. Kryteria wyłączenia**1)zastoinowa niewydolność serca spowodowana ciężkim zaburzeniem czynności lewej komory serca;2) wystąpienie obrzęku płuc w czasie określania zakresu dawek;3) laktacja;4) inne przeciwwskazania określone w ChPL;**3. Riocyguat****3.1. Kryteria włączenia**1) TNP idiopatyczne lub dziedziczone lub związane z chorobą tkanki łącznej;2) II lub III klasa czynnościowa3) nieskuteczne lub źle tolerowane leczenie sildenafilem zastosowanym jako leczenie początkowe. **3.2. Kryteria wyłączenia**:1) jednoczesne stosowanie inhibitorów PDE-5. 2) ciężkie zaburzenia czynności wątroby (stopień C w skali Child-Pugh)3) ciąża4) jednoczesne stosowanie azotanów lub leków uwalniających tlenek azotu (takimi jak azotyn amylu); 5) skurczowe ciśnienie krwi <95 mm Hg na początku leczenia6) nawracająca pomimo redukcji dawki objawowa hipotensja ze skurczowym ciśnieniem <95 mm Hg**II.B. TERAPIA SKOJARZONA****1. Macytentan z sildenafilem****1.1 Kryteria włączenia**1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej;2) III klasa czynnościowa;3) brak przeciwwskazań wymienionych w ChPL.W przypadku wystąpienia objawów nietolerancji sildenafilu, możliwa jest kontynuacja macytentanu w monoterapii.**1.2. Kryteria wyłączenia** a) **sildenafil** – określono w punkcie A I.2.2b) **macytentan**1) brak stosowania skutecznej metody zapobiegania ciąży przez kobiety w wieku rozrodczym;2) ciąża;3) karmienie piersią;4) ciężkie zaburzenia czynności wątroby;5) wyjściowa aktywność aminotransferaz wątrobowych (AspAT lub AlAT) > 3 razy niż wartość górnej granicy normy;**2. Riocyguat z bosentanem****2.1. Kryteria włączenia:**1) TNP idiopatyczne lub dziedziczone lub związane z chorobą tkanki łącznej; 2) III klasa czynnościowa,3) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.**2.3.Kryteria wyłączenia:** 1) jednoczesne stosowanie inhibitorów PDE-5 2) umiarkowane lub ciężkie zaburzenie czynności wątroby, tj. klasa B lub C w klasyfikacji Child - Pugh 3) aktywność AspAT lub AlAT, większa niż trzykrotna wartość górnej granicy normy przed rozpoczęciem leczenia lub większa niż ośmiokrotna wartość GGN w trakcie leczenia;4) jednoczesne stosowanie cyklosporyny A 5) jednoczesne stosowanie azotanów lub leków uwalniających tlenek azotu (takimi jak azotyn amylu; 6) skurczowe ciśnienie krwi <95 mm Hg na początku leczenia7) ciąża 8) nawracająca pomimo redukcji dawki objawowa hipotensja ze skurczowym ciśnieniem <95 mmHg.**3. Terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech z poniższych preparatów:** **a) bosentan** **b) sildenafil****c) iloprost albo treprostinil albo epoprostenol.** **3.1 Kryteria włączenia**1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.lub2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,lub3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym – dotyczy terapii skojarzonej z zastosowaniem epoprostenolu.Bosentan nie może być stosowany łącznie z innymi antagonistami receptora endoteliny.Możliwa jest zamiana bosentanu na macytentan w przypadku wystąpienia cech istotnego uszkodzenia wątroby podczas terapii bosentanem (wartość AsPAT lub AlAT większa niż trzykrotność górnej granicy normy) pod warunkiem uzyskania zmniejszenia wartości transaminaz po odstawieniu bosentanu.Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.**3.2 Kryteria wyłączenia**a) bosentan – określono w punkcie A I 1.2b) sildenafil – określono w punkcie A I 2.2c) iloprost – określono w punkcie A II.A 1.2 bd) treprostinil - określono w punkcie A II.A 1.2 ce) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.2**4. Epoprostenol z sildenafilem i bosentanem albo epoprostenol z sildenafilem i macytentanem.** **4.1. Kryteria włączenia** 1) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,2) brak innych przeciwwskazań wymienionych w ChPL.Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.**4.2. Kryteria wyłączenia:**1) bosentan - określono w punkcie A I 1.22) macytentan - określono w punkcie II B 1.2.b3) sildenafil - określono w punkcie A. I.2.24) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.21. **Leczenie TNP u dzieci (<18 lat)**

**I. LECZENIE POCZĄTKOWE (MONOTERAPIA)****1. Bosentan****1.1. Kryteria włączenia**1) III klasa czynnościowa.**1.2. Kryteria wyłączenia**1) wrodzona wada serca z nadciśnieniem płucnym, w której istnieje możliwość leczenia operacyjnego (nie dotyczy okresu oczekiwania na wykonanie zabiegu operacyjnego);2) umiarkowane lub ciężkie zaburzenia czynności wątroby;3) aktywność AspAT lub AlAT > 3 razy wartość górnej granicy normy (GGN) przed rozpoczęciem leczenia lub aktywność AspAT lub AlAT > 8 razy GGN w trakcie leczenia;4) niestosowanie skutecznych metod antykoncepcji – w przypadku miesiączkujących dziewcząt;5) inne przeciwwskazania wymienione w ChPL.**2. Sildenafil** **2.1. Kryteria włączenia**1) I-III klasa czynnościowa**2.2. Kryteria wyłączenia**1) wrodzona wada serca z nadciśnieniem płucnym, w której istnieje możliwość leczenia operacyjnego (nie dotyczy okresu oczekiwania na wykonanie zabiegu operacyjnego);2) ciężkie zaburzenie czynności wątroby (klasa C wg Child-Pugh);3) jednoczesne stosowanie leków przeciwgrzybiczych, przeciwwirusowych, immunosupresyjnych, glibenklamidu, rifampicyny;4) retinitis pigmetosa lub utrata wzroku w wyniku nietętniczej przedniej niedokrwiennej neuropatii nerwu wzrokowego (NAION);**II LECZENIE II RZUTU****II.A. MONOTERAPIA**1. **Monoterapia treprostinilem albo iloprostem albo epoprostenolem**
2. **Kryteria włączenia**

Określono w punkcie A.II z zastrzeżeniem, że kryterium wieku się nie stosuje.**II.B. TERAPIA SKOJARZONA****1. Terapia skojarzona z zastosowaniem dwóch lub trzech z poniższych preparatów:** a) bosentan b) sildenafilc) iloprost albo treprostinil albo epoprostenol. **1.1 Kryteria włączenia**1) nieskuteczne lub źle tolerowane dotychczasowe leczenie jednym ze schematów lekowych przewidzianych do stosowania w monoterapii lub w terapii skojarzonej.lub2) IV klasa czynnościowa w momencie rozpoznania choroby lub pomimo dotychczasowego leczenia,lub3) TNP uniemożliwiające przeszczepienie wątroby u pacjentów z TNP związanym z nadciśnieniem wrotnym – dotyczy epoprostenolu.Bosentan nie może być stosowany łącznie z innymi antagonistami receptora endoteliny. Kolejność włączania i wyłączenia poszczególnych składowych terapii skojarzonej zależy od decyzji lekarza.**1.2 Kryteria wyłączenia**a) bosentan – określono w punkcie A I 1.2b) sildenafil – określono w punkcie A I 2.2c) iloprost – określono w punkcie A II.A 1.2 bd) treprostinil - określono w punkcie A II.A 1.2 ce) epoprostenol - określono w punkcie A II.A 2.2**C. KONTYNUACJA LECZENIA TNP U OSÓB PRZEKRACZAJĄCYCH WIEK 18 LAT**Leczenie pacjenta, który ukończył 18 rok życia i był wcześniej leczony w ramach programów lekowych w ośrodku pediatrycznym stanowi kontynuację udziału w programie i nie wymaga ponownej kwalifikacji. |  **A. Leczenie TNP u dorosłych:****1.** **Dawkowanie** **bosentanu**1.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;1.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.**2**.  **Dawkowanie** **iloprostu**2.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;2.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.**3.** **Dawkowanie** **treprostinilu**3.1. Dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:1. stanu pacjenta;
2. odpowiedzi na leczenie;
3. tolerancji leczenia.

3.2.Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC . 3.3. Przykładowe schematy dawkowania przedstawione są w ChPL.3.4. Treprostinil o mocy 10mg/1 ml, w ramach programu lekowego może być stosowany tylko u pacjentów z pompą wszczepialną.**4. Dawkowanie** **sildenafilu**4.1. Dawka podstawowa: 20 mg 3 razy dziennie. 4.2. W przypadku progresji choroby udokumentowanej badaniami nieinwazyjnymi i cewnikowaniem prawego serca, zgodnie z opisem programu, istnieje możliwość zwiększenia dawki sildenafilu do maksymalnie 3 razy po 40 mg dziennie.**Sildenafil w postaci zawiesiny doustnej** stosuje się wyłącznie w przypadku nietolerancji lub niemożliwości podania postaci stałej.1. **Dawkowanie epoprostenolu**

5.1 Dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:1. stanu pacjenta;
2. odpowiedzi na leczenie;
3. tolerancji leczenia.

5.2. Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC. 5.3. Przykładowe schematy dawkowania przedstawione są w ChPL.1. **Dawkowanie macytentanu i sildenafilu w terapii skojarzonej:**
2. dawka macytentanu: 10 mg raz dziennie;
3. dawka sildenafilu: 20 mg 3 razy dziennie albo 40 mg 3 razy dziennie - u pacjentów, którzy otrzymywali taką dawkę w monoterapii.
4. **Dawkowanie riocyguatu**

7.1. w monoterapii - zgodnie z ChPL;7.2. w terapii skojarzonej analogiczne do monoterapii.**8.** Substancje czynne stosowane w leczeniu początkowym (sildenafil w monoterapii, bosentan w monoterapii) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia .**9.** Substancje czynne stosowane w leczeniu II rzutu (bosentan, macytentan z sildenafilem, iloprost, treprostinil, epoprostenol, riocyguat, riocyguat z bosentanem, terapie skojarzone dwulekowe oraz terapie skojarzone trójlekowe) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia.**B. Leczenie TNP u dzieci:****1. Leczenie bosentanem –** dawkowanie w monoterapii lub terapii skojarzonej:1. masa ciała równa lub mniejsza niż 20 kg dawka początkowa i podtrzymująca wynosi 2 mg/kg m.c. dwa razy na dobę;
2. 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;
3. masa ciała większa niż 40 kg, dawka początkowa (4 tygodnie) 62,5 mg dwa razy na dobę, dawka podtrzymująca 125 mg dwa razy na dobę.
4. **Leczenie sildenafilem**

Dawkowanie w monoterapii lub terapii skojarzonej:1. masa ciała ≤ 20 kg: 10 mg 3 razy dziennie;
2. masa ciała > 20 kg: 20 mg 3 razy dziennie.
3. **Leczenie iloprostem, epoprostenolem lub treprostynilem -** dawka powinna być dostosowywana przez lekarza indywidualnie w zależności od:

1) stanu pacjenta;2) odpowiedzi na leczenie;3) tolerancji leczenia. Zwiększenie dawkowania powinno wynikać z dążenia do osiągnięcia celów terapeutycznych zalecanych przez towarzystwa naukowe ESC, ERS, AEPC.1. Leki stosowane w terapii początkowej (sildenafil w monoterapii, bosentan w monoterapii) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia.
2. Leki stosowane w terapii II rzutu (bosentan, iloprost, treprostinil, epoprostenol, terapie skojarzone dwulekowe oraz terapie skojarzone trójlekowe) mogą być stosowane zamiennie w zależności od tolerancji i skuteczności leczenia.
 |  **1.**  **Badania przy kwalifikacji****1.1** **Badania nieinwazyjne:**1. ocena klasy czynnościowej
2. test 6-minutowego marszu –
	1. badanie nie dotyczy chorych w IV klasie czynnościowej z klinicznymi objawami zdekompensowanej niewydolności prawej komory
	2. w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania;
3. oznaczenie NT-proBNP lub BNP (w zależności od dostępności),
4. badanie echokardiograficzne.

**1.2 Badania inwazyjne:**1.2.1 Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną: 1. ciśnienia zaklinowania;
2. naczyniowego oporu płucnego;
3. pojemności minutowej;
4. saturacji mieszanej krwi żylnej

i przeprowadzeniem ostrego testu wazoreaktywności w wybranych przypadkach określonych w kryteriach włączenia.Badanie to musi być wykonane nie więcej niż 8-12 tygodni przed włączeniem do programu. Kryterium czasu nie jest wymagane u pacjentów <18 rż.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 TNP.1.2.3 Wymóg cewnikowania prawego serca przy kwalifikacji nie dotyczy:1. pacjentów uprzednio leczonych lekami dostępnymi w ramach programów lekowych, u których TNP było potwierdzone cewnikowaniem prawego serca w przeszłości,
2. pacjentów z zespołem Eisenmengera, jeśli cewnikowanie prawego serca było wykonane u nich w przeszłości i potwierdziło rozpoznanie TNP.

**2. Monitorowanie leczenia**Ocena postępu leczenia powinna być wykonywana w stanie możliwie jak najbardziej stabilnym.1. **Badania nieinwazyjne:**
2. ocena klasy czynnościowej;
3. test 6-minutowego marszu (z wyjątkiem pacjentów w IV klasie czynnościowej); w przypadku dzieci dotyczy pacjentów, których parametry rozwojowe umożliwiają wykonanie badania);
4. oznaczenie NT-proBNP lub BNP (w zależności od dostępności);
5. badanie echokardiograficzne (w przypadku rozbieżności wyników badań podstawowych);

- wykonuje się co 3 - 6 miesięcy lub w terminie wcześniejszym w zależności od wskazań klinicznych, w przypadku pogorszenia samopoczucia lub stanu chorego. 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.1. **Badania inwazyjne:**

Cewnikowanie prawego serca (badanie hemodynamiczne) z oceną ciśnienia zaklinowania, naczyniowego oporu płucnego, pojemności minutowej i saturacji mieszanej krwi żylnej wykonuje się:1. co 12 -24 miesiące;
2. przed włączeniem terapii II rzutu, z tym że w przypadku ciężkiego stanu pacjenta (IV klasa czynnościowa) można odłożyć cewnikowanie do czasu uzyskania stabilizacji klinicznej;
3. jeżeli:
4. panel badań nieinwazyjnych wskazuje na niezadowalający efekt leczenia zgodnie z obowiązującymi standardami

lub 1. obraz kliniczny i wyniki badań nieinwazyjnych są niejednoznaczne

- do decyzji lekarza prowadzącego.Wykonanie cewnikowania prawego serca nie jest wymagane u pacjentów w wieku poniżej 18 lat oraz u pacjentów z zespołem Eisenmengera ani w celu monitorowania ani w celu zmiany sposobu leczenia. Skuteczność terapii ocenia się na podstawie przebiegu choroby, indywidualnych cech pacjenta oraz kryteriów prognostycznych, zgodnie z obowiązującymi standardami.Zmiana terapii w obrębie leczenia początkowego oraz zmiana terapii w ramach leczenia II rzutu nie wymaga cewnikowania prawego serca.W przypadku nietolerancji leczenia II rzutu możliwy jest powrót do terapii początkowej bez dodatkowej kwalifikacji pacjenta.**3. Monitorowanie programu:** 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów NFZ;
2. uzupełnienie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez Oddział Wojewódzki 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 NFZ.
 |