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** |
| ***Leczenie idiopatycznego włóknienia płuc z zastosowaniem pirfenidonu*** | | |
| **1. Kryteria kwalifikacji**  **Do leczenia pirfenidonem kwalifikują się świadczeniobiorcy spełniający wszystkie poniższe kryteria:**   1. Wiek powyżej 18. roku życia; 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; 3. W przypadku gdy badanie TKWR nie było wystarczające do postawienia diagnozy, konieczna jest ocena histopatologiczna materiału pobranego w czasie chirurgicznej biopsji płuca; 4. FVC powyżej 50% wartości należnej; 5. DLco powyżej 30%;   **2. Określenie czasu leczenia w programie**  Leczenie w programie prowadzone jest do czasy spełnienia przez świadczeniobiorcę któregokolwiek kryterium wyłączenia z programu.  **3. Kryteria wyłączenia**   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 substancję czynną lub którąkolwiek substancję pomocniczą; 3. Obrzęk naczynioruchowy podczas stosowania pirfenidonu w wywiadzie; 4. Jednoczesne stosowanie fluwoksaminy; 5. Ciężkie zaburzenia czynności wątroby lub krańcowa niewydolność wątroby; 6. Ciężka niewydolność nerek (klirens kreatyniny poniżej 30 ml/min) lub krańcowa niewydolność nerek wymagająca dializoterapii; 7. Ciąża i karmienie piersią; 8. Inne ciężkie i źle rokujące choroby np. aktywna choroba nowotworowa, ciężka niewydolność serca. 9. Brak zgody na leczenie | **1. Dawkowanie**  Sposób dawkowania pirfenidonu oraz ewentualne przerwanie leczenia prowadzone jest zgodnie z Charakterystyką Produktu Leczniczego. | **1. Badania przy kwalifikacji**   1. Spirometria; 2. Oznaczenie pojemności dyfuzyjnej CO (DLco); 3. TKWR klatki piersiowej (tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości); 4. Chirurgiczna biopsja płuc z oceną (badanie nieobligatoryjne) ; 5. Gazometria krwi lub pulsoksymetria; 6. Aktywność AlAT i AspAT, bilirubina w surowicy, wskaźnik protrombinowy; 7. Klirens kreatyniny endogennej; 8. Morfologia krwi.   **2. Monitorowanie leczenia**   1. Badania oceniające czynność układu oddechowego i skuteczność leczenia wykonywane co 6 miesięcy;    * 1. Spirometria;      2. DLco      3. Gazometria krwi lub pulsoksymetria; 2. TKWR klatki piersiowej co 12 miesięcy; 3. Badania oceniające funkcję wątroby w czasie terapii:    * 1. Aktywność AlAT i AspAT oraz stężenie bilirubiny co miesiąc w ciągu pierwszych 6 miesięcy; leczenia, a następnie co 3 miesiące; 4. Morfologia krwi co 6 miesięcy.   **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 NFZ. |
| ***Leczenie idiopatycznego włóknienia płuc z zastosowaniem nintedanibu*** | | |
| **1. Kryteria kwalifikacji**   1. wiek ≥ 18 lat; 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; 3. w przypadku gdy badanie TKWR nie było wystarczające do postawienia diagnozy, konieczna jest ocena histopatologiczna materiału pobranego w czasie chirurgicznej biopsji płuca; 4. FVC ≥ 50% wartości należnej; 5. pojemność dyfuzyjna płuc DL­CO powyżej 30%; 6. brak przeciwwskazań do stosowania leku, tj.:    1. nadwrażliwość na lek,    2. ciąża,    3. karmienie piersią,    4. inne przeciwskazania 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. przeciwskazania określone w aktualnej Charakterystyce Produktu Leczniczego; 5. wystąpienie klinicznie istotnej toksyczności leczenia uniemożliwiającej jego kontynuację, wznowienie leczenia jest uwarunkowane ustąpieniem objawów toksyczności zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego; 6. rezygnacja pacjenta - wycofanie zgody na udział w programie. | **1. Dawkowanie**  Dawkowanie oraz kryteria i sposób modyfikacji dawkowania prowadzone są zgodnie z aktualną Charakterystyką Produktu Leczniczego. | **1. Badania przy kwalifikacji**   1. tomografia komputerowa wysokiej rozdzielczości (TKWR) – jeśli nie była wykonana w ciągu ostatnich 12 miesięcy; 2. w razie trudności diagnostycznych, w oparciu jedynie o obraz uzyskany w tomografii komputerowej, ocena próbek materiału histologicznego pochodzących z biopsji płuc; 3. badanie spirometryczne; 4. badanie zdolności dyfuzji gazów w płucach - DLCO 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 - DLCO 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;  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. |