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. |