



معاونت درمان

دبیرخانه شورای راهبردی تدوین راهنماهای سلامت

راهنمای تجویز داروی

بوستان

پاییز ۱۴۰۰

تنظیم و تدوین :

مرکز تحقیقات روماتولوژی دانشگاه علوم پزشکی تهران، قطب روماتولوژی به همکاری :

آقای دکتر احمد رضا جمشیدی

انجمن نارسایی قلب با همکاری:

دکتر سپیده تقوی

انجمن بورد فوق تخصصی بیماری های ریه با همکاری:

دکتر مصطفی قانعی

دکتر ندا بهزاد نیا

دکتر هومن شریفی

دکتر فرید شریفی

مرکز آموزشی تحقیقاتی و درمانی قلب و عروق شهید رجایی – بخش قلب کودکان با همکاری:

دکتر آویسا طبیب

دکتر سید محمد مهدوی

دکتر حسین شهزادی

تحت نظارت فنی:

گروه استاندارد سازی و تدوین راهنماهای سلامت

دفتر ارزیابی فن آوری، استاندارد سازی و تعرفه سلامت

دکتر مهدی یوسفی، دکتر مریم خیری، دکتر پریا بهاروند

بسمه تعالی

راهنمای تجویز داروی بوستان در بزرگسالان

نام دارو	کاربرد دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز	دوز و تواتر انجام	شرایط تجویز
			اندىکاسیون	کنترل			
بوستان Bosentan Tablet 62.5 mg 125 mg	آنتاگونیست رستوراندوتلین است و موارد مصرف شامل: -درمان فشار خون ریوی - پیشگیری از بروز زخم جدید در بیماران اسکرودرمی	متخصص قلب و عروق فوق تخصص ریه فوق تخصص روماتولوژی	Pulmonary Arterial Hypertension1: -Idiopathic -Heritable -Drugs and toxins induced -Associated : 1-Connective tissue disease 2-HIV infection 3-Portal hypertension 4-Congenital heart disease 5- Schistosomiasis Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH) Digital ulcer Raynaud phenomenon in systemic sclerosis (off-label use)	-افزایش LFT بیش از ۳ برابر -حساسیت به بوستان -زنان باردار	سرپایی بستری	۶۲,۵ و ۱۲۵ میلی گرم دو بار در روز در واقع: درمان با ۶۲,۵ میلیگرم شروع و تا ۲۵۰ میلی گرم روزانه افزایش می یابد .	در بیماران با اندیکاسیون های ذکر شده پس از تشخیص قطعی با <u>کاتتریزاسیون</u> ر است و اندازه گیری مستقیم فشار خون شریان ریوی و تعیین نوع پرفشاری شریان ریوی (کلاس I) و پس از اطمینان از عدم حاملگی (چک تست حاملگی) تجویز میشود. چک آنزیمهای کبدی ، عملکرد کلیوی و چک هموگلوبولین قبل درمان الزامی است . تست حاملگی به صورت دوره ای و حتی تا ۱ ماه بعد از قطع داروچک شود و بیماران از روش پیشگیری از بارداری مطمئن استفاده نمایند . چک CBC,LFT هر ۱ تا ۳ ماه تکرار شود تست ورزش شش دقیقه ای هر سه ماه اکوکاردیوگرافی هر شش ماه یا در صورت تغییر علائم و کاتتریزاسیون راست هر سال یا در صورت تغییر علائم باید تکرار شود تا در صورت عدم کنترل بیماری درمان ترکیبی با سایر داروهای این دسته شامل مهار کننده های فسفودی استراز ۵ و پروستاگلاندینها هرچه زودتر شروع شود.

• اقدامات مورد نیاز قبل از تجویز (اقدامات پاراکلینیک و ...)

اکوکاردیوگرافی، اسکن پرفیوژن ریه ها، تستهای عملکرد ریوی، کاتتریزاسیون راست و تعیین نوع هیپرتانسیون پولمونر، چک CBC، Cr، LFT، تست وزش (پیاده روی) شش دقیقه ای قبل از شروع و هر سه ماه، تست بارداری¹

• توصیه ها :

تجویز دارو باید پس از تشخیص قطعی فشار خون ریوی و تعیین نوع آن با تست های تشخیصی مربوطه از جمله اکوکاردیوگرافی و کاتتریزاسیون قلب راست صورت گیرد. تشخیص قطعی این نوع از فشار خون شریان ریوی (دسته اول) با کاتتریزاسیون قلب راست است و اکوکاردیوگرافی به تنهایی برای تشخیص نوع هیپرتانسیون پولمونر اصلا کافی نیست. بهتر است اندیکاسیون اولیه برای شروع دارو توسط پزشکانی که در مراکز فوق تخصصی PH (PH expert centers) کار میکنند گذاشته شود و پس از تشکیل پرونده اولیه برای این بیماران که باید شامل تعیین نوع پرفشاری شریان ریوی، گزارش اکوکاردیوگرافی و کاتتریزاسیون راست قلب باشد، سهمیه دارویی ترجیحا مادام العمر به بیمار تعلق گیرد و پس از تخصیص سهمیه، امکان تجویز دارو برای بیمار توسط سایر متخصصین (قلب، روماتولوژی و ریه) فراهم باشد. ضمنا بهتر است بیماران حداقل سالی یکبار به مراکز فوق تخصصی PH ارجاع داده شوند تا مجددا ارزیابی شده و در صورت نیاز به درمانهای پیشتر و جدیدتر، پرونده درمانی و دارویی بیمار تکمیل و بروز گردد. در خانمهای مبتلا به هیپرتانسیون پولمونر بارداری ممنوع است و باید مشاوره های لازم بابیماران در این زمینه در هنگام تشخیص انجام شود. در صورت بارداری باید ختم بارداری توصیه شود و در صورت اصرار به بارداری این دارو باید قطع شود و بیمار به مراکز تخصصی PH ارجاع شود. این دارو را میتوان در CTEPH در مواردیکه امکان انجام اندارترکتومی نیست یا پس از انجام اندارترکتومی هنوز فشار شریان ریوی بالاست هم تجویز نمود. البته داروی توصیه شده در گایدلاین در این موارد Riociguat است که در ایران موجود نیست. لذا تا زمانی که Riociguat در دسترس قرار گیرد، با توجه به مطالعات مثبتی که در مورد بوسنتان وجود دارد، میتوان از این دسته داروها هم استفاده کرد.

- تاریخ اعتبار این راهنما از زمان ابلاغ به مدت ۳ سال می باشد و بعد از اتمام مهلت زمانی میبایست ویرایش صورت پذیرد.

¹ Hormonal contraceptives, including oral, injectable, transdermal, and implantable contraceptives, should not be used as the sole means of contraception because these may not be effective in patients receiving bosentan. Obtain monthly pregnancy tests.

راهنمای تجویز داروی بوستان در کودکان

نام دارو	کاربرد دارو	افراد صاحب صلاحیت جهت تجویز	شرط تجویز		محل تجویز	دوز و تواتر انجام	شرایط تجویز
			اندیکاسیون	کنترا اندیکاسیون			
بوستان Bosentan	آنتاگونیست رستپورآندوتلین	فوق تخصص قلب کودکان	موارد مصرف: IPAH Congenital PAH (در مواردی که شانت دو طرفه با غلبه شانت راست به چپ از طریق نقص قلبی مشاهده میشود) کاهش PVR پس از برخی اعمال جراحی بیماری های مادرزادی قلب	نارسایی کبدی وجود شانت چپ به راست غالب وجود PVO وجود ضایعات انسدادی سمت چپ قلب سن کمتر از ۳ سال (البته به دلیل در دسترس نبودن داروهای مناسب دوران شیرخواری در کشور، در حال حاضر برای سن بالاتر از یکسال تجویز میشود.)	بستری (بعد از جراحی) سرپایی	3-12y ≥ 4-8 Kg:16mg/BD > 8-16kg: 32mg/BD >16-24kg:48mg/BD >24-40kg:64mg/BD >12y <40kg: 62.5mg/BD >40kg:62.5mg/BD after 4 weeks 125mg/BD	قبل از تجویز، بیمار باید تحت بررسی کامل قرار گیرد. (آزمایش کامل بیوشیمی)، CBC, LFT, BUN, Cr, -اکوکاردیوگرافی پایه، و تکرار آن در طول درمان -آنژیوگرافی پایه، (تعیین منشا PAH) و تکرار آن در طول درمان هموگلوبین در ابتدا یک ماه و ۳ ماه بعد از شروع درمان و سپس هر ۳ ماه باید چک شود.

تاریخ اعتبار این راهنما از زمان ابلاغ به مدت ۳ سال می باشد و بعد از اتمام مهلت زمانی میبایست ویرایش صورت پذیرد.