Załącznik B.30.

**LECZENIE PACJENTÓW PEDIATRYCZNYCH ZE SPASTYCZNOŚCIĄ KOŃCZYN Z UŻYCIEM TOKSYNY BOTULINOWEJ TYPU A (ICD–10: I61, I63, I69, G35, G80, G82, G83, T90, T91)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| W ramach programu lekowego udostępnia się terapie:   * + - 1. *toxinum botulinum*,   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.   1. **Kryteria kwalifikacji**    * + 1. dzieci od 2 roku życia;        2. pacjenci:           1. po przebytym niedokrwiennym lub krwotocznym udarze mózgu (ICD-10 I61, I63, I69), udokumentowanym wypisem ze szpitala,   lub   * + - * 1. po przebytym urazie OUN (ICD-10 T90, T91) udokumentowanym wypisem ze szpitala,   lub   * + - * 1. z udokumentowanym rozpoznaniem stwardnienia rozsianego (ICD-10 G35),   lub   * + - * 1. z udokumentowanym rozpoznaniem mózgowego porażenia dziecięcego (ICD-10 G80),   lub   * + - * 1. z udokumentowanym rozpoznaniem paraplegii spastycznej (ICD10 G82, G83).       1. pacjenci z potwierdzoną spastycznością:          1. kończyny górnej / kończyn górnych w stopniu umiarkowanym lub wyższym (wynik w zmodyfikowanej skali Ashwortha **–** MAS ≥ 2) w przynamniej jednej grupie mięśniowej;   lub   * + - * 1. kończyny dolnej / kończyn dolnych w stopniu umiarkowanym lub wyższym (wynik w zmodyfikowanej skali Ashwortha – MAS ≥ 2) w przynamniej jednej grupie mięśniowej;       1. brak przeciwskazań do leczenia wymienionych w Charakterystyce Produktu Leczniczego.   Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.  Pacjenci leczeni toksyną botulinową poddawani są indywidualnej rehabilitacji ruchowej zgodnej z określonymi celami leczenia funkcjonalnego w okresie poprzedzającym i następującym po podaniu leku.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie należy kontynuować do momentu podjęcia przez lekarza decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia.  Maksymalnie finansuje się 4 podania preparatu na każdą leczoną kończynę w każdym roku, nie częściej niż co 12 tygodni.  Po ukończeniu 18 lat pacjenci mogą kontynuować leczenie w programie lekowym B.57.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * + 1. brak odpowiedzi na leczenie w dwóch kolejnych sesjach podania leku.   Odpowiedź na leczenie definiowana jest jako spadek napięcia mięśniowego o ≥ 1 punkt w zmodyfikowanej skali Ashwortha–MAS względem wartości wyjściowych;   * + - 1. utrwalony przykurcz kończyny górnej lub dolnej lub zanik mięśni w porażonej kończynie;       2. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;       3. wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuację leczenia zgodnie z decyzją lekarza;       4. wystąpienie nadwrażliwości na lek lub substancję pomocniczą uniemożliwiające kontynuację leczenia;       5. wystąpienie zagrażającej życiu albo nieakceptowalnej toksyczności pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;       6. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich ze strony świadczeniobiorcy dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia;       7. ciąża lub karmienie piersią. | 1. **Dawkowanie**   Sposób podawania oraz ewentualne czasowe wstrzymania leczenia, prowadzone zgodnie z aktualnymi Charakterystykami Produktu Leczniczego (ChPL) lub przyjętą praktyką kliniczną.  Maksymalne dawkowanie:   * + - 1. Botox:          1. dawkowanie na sesję: kończyna/kończyny górna/górne i dolna/dolne 8 j./kg mc. lub 300 j. – w zależności, która dawka jest niższa (tylko jedna kończyna górna – 6 j./kg mc., tylko jedna kończyna dolna – 8 j./kg mc. lub 300 j. – w zależności, która dawka jest niższa),   albo   * + - * 1. maksymalna dawka całkowita leku na rok leczenia to 24 j/kg, podzielonych na poszczególne mięśnie i sesje terapeutyczne zgodnie z wzorcem spastyczności i oceną lekarza.       1. Dysport:          1. dawkowanie na sesję: kończyna/kończyny górna/górne i dolna/dolne 30 j./kg mc. lub 1000 j. – w zależności, która dawka jest niższa (tylko jedna kończyna górna – 21 j./kg mc. lub 840 j. – w zależności, która dawka jest niższa, tylko jedna kończyna dolna – 30 j./kg mc. lub 1000 j. – w zależności, która dawka jest niższa).   Częstość podawania leku zależy od stanu klinicznego pacjenta – maksymalnie 4 podania preparatu na każdą leczoną kończynę w każdym roku, nie częściej niż co 12 tygodni.  Zalecane podawanie pod kontrolą elektromiografii (EMG), stymulacji elektrycznej mięśnia lub ultrasonografii (USG). | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * + 1. badanie neurologiczne:           1. ocena spastyczności w zmodyfikowanej skali Ashwortha **–** MAS,           2. ocena stanu ruchowego z opisową oceną czynności możliwych do wykonania kończyną ze spastycznością;        2. u pacjentów przyjmujących leki antykoagulacyjne – acenokumarol lub warfarynę, wykonuje się badanie INR (dopuszczalna wartość INR ≤ 2,5). 2. **Monitorowanie leczenia**   Odpowiedź na leczenie jest weryfikowana podczas wizyt kontrolnych. Dwie pierwsze wizyty monitorujące powinny zostać wykonane 4 – 8 tygodni po podaniu pierwszej i drugiej dawki leku, a kolejne przed podaniem pacjentowi kolejnej dawki leku lub wg decyzji lekarza prowadzącego ale nie rzadziej niż raz na 12 miesięcy.  Podczas wizyt kontrolnych wykonuje się:   * + - 1. ocenę odpowiedzi na zastosowane leczenie mierzoną w zmodyfikowanej skali Ashwortha–MAS (poprawa o minimum 1 punkt), która stanowi kryterium podania kolejnych dawek leku;       2. ocenę efektu podania leku według lekarza i według pacjenta przeprowadzaną za pomocą skali CGI–IS (Clinical Global Impression – Improvement Scale);       3. ocenę stanu ruchowego z opisową oceną czynności możliwych do wykonania kończyną ze spastycznością.   W dokumentacji medycznej pacjenta zamieszcza się informację o rodzaju i formie prowadzonej u pacjenta rehabilitacji, jeśli dotyczy.   1. **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 elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, w tym również parametrów dotyczących skuteczności leczenia:           1. zmiana wyniku w zmodyfikowanej skali Ashwortha–MAS,           2. efekt podania leku według lekarza i według pacjenta monitorowany za pomocą skali CGI–IS (Clinical Global Impression – Improvement Scale),   z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;   * + - 1. przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez NFZ. |