Załącznik B.153.

**LECZENIE PACJENTÓW Z NAPADAMI PADACZKOWYMI W PRZEBIEGU ZESPOŁU STWARDNIENIA GUZOWATEGO (ICD-10: G40)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE**  **W RAMACH PROGRAMU** |
| W programie finansuje się leczenie następującymi substancjami:   * + - 1. *kannabidiol*,   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.   1. **Kryteria kwalifikacji**     * + 1. wiek 2 lata i powyżej;        2. rozpoznanie kliniczne zespołu stwardnienia guzowatego, w przypadku braku pełnej kontroli napadów padaczkowych z zastosowaniem aktualnie stosowanych leków przeciwpadaczkowych;        3. brak kontroli napadów pomimo zastosowania co najmniej trzech leków przeciwpadaczkowych, w dotychczasowej terapii (w odpowiedniej dawce przez odpowiedni czas);        4. prowadzenie dzienniczka napadów padaczkowych z okresu co najmniej 6 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego;        5. adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL);        6. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL;        7. brak przeciwwskazań do stosowania *kannabidiolu* zgodnie z aktualną ChPL;        8. wykluczenie okresu ciąży lub karmienia piersią.   Powyższe kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.  Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci wymagający kontynuacji leczenia, którzy byli leczeni dotychczas w ramach innego sposobu finansowania terapii, za wyjątkiem trwających badań klinicznych, pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie należy kontynuować do momentu podjęcia przez lekarza decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia.   1. **Kryteria wyłączenia z programu**    * + 1. brak adekwatnej odpowiedzi ocenianej po pierwszych 4 miesiącach leczenia *kannabidiolem*, rozumianej jako nieuzyskanie co najmniej 30% redukcji miesięcznej liczby napadów w 4 miesiącu leczenia *kannabidiolem* w programie lekowym w porównaniu ze średnią miesięczną z 6 miesięcy bezpośrednio poprzedzających rozpoczęcie leczenia *kannabidiolem* w programie lekowym;        2. brak adekwatnej odpowiedzi ocenianej po każdych kolejnych 3 miesiącach leczenia *kannabidiolem* rozumianej jako nieuzyskanie co najmniej 30% redukcji miesięcznej liczby napadów w okresie ostatnich 3 miesięcy leczenia *kannabidiolem* w programie lekowym w porównaniu ze średnią miesięczną z 6 miesięcy bezpośrednio poprzedzających rozpoczęcie leczenia *kannabidiolem* w programie lekowym;        3. niekorzystny stosunek korzyści do ryzyka;        4. dodanie nowego leku do schematu leczenia przeciwpadaczkowego w przypadku braku adekwatnej odpowiedzi zgodnie z punktem 3.1. lub 3.2. (nie dotyczy leków stosowanych krótkotrwale do przerywania napadu);        5. ciąża, z wyjątkiem sytuacji, gdy potencjalne korzyści dla matki wyraźnie przewyższają ryzyko dla płodu;        6. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;        7. wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuację leczenia zgodnie z decyzją lekarza;        8. wystąpienie nadwrażliwości na lek lub substancję pomocniczą uniemożliwiające kontynuację leczenia;        9. wystąpienie zagrażającej życiu albo nieakceptowalnej toksyczności pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;        10. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich ze strony świadczeniobiorcy lub jego prawnych opiekunów, w tym brak prowadzenia dzienniczka napadów padaczkowych lub dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia. | 1. **Dawkowanie**   Sposób podawania oraz ewentualne czasowe wstrzymania leczenia, prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystykami Produktu Leczniczego (ChPL).  Maksymalna dawka kannabidiolu to 12,5 mg/ kg mc. podawana 2 x dobę (25 mg/kg mc./dobę). | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia**     * + 1. oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;        2. oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;        3. oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.   Warunkiem kwalifikacji do programu jest posiadanie dokumentacji medycznej na podstawie, której postawiono kliniczne rozpoznanie zespołu stwardnienia guzowatego wraz z historią wcześniejszego leczenia przeciwpadaczkowego i dzienniczkiem napadów padaczkowych z okresu co najmniej 6 miesięcy, na podstawie którego ustala się średnią miesięczną liczbę napadów w okresie ostatnich 6 miesięcy.   1. **Monitorowanie leczenia**     1. W ramach monitorowania leczenia pacjent prowadzi odpowiedni dzienniczek. Zakres minimalnych wymaganych do oceny parametrów:       * + 1. liczba napadów padaczkowych w miesiącu;           2. liczba dni bez napadów;           3. najdłuższy czas trwania napadu;           4. semiologia napadu;           5. nazwa, liczba i dawki przyjmowanych leków przerywających napad.    2. Po 1 miesiącu, po 3 – 4 miesiącach i po 6 – 7 miesiącach od pierwszego podania *kannabidiolu* należy wykonać:       * 1. oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;         2. oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;         3. oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.    3. Po 4 miesiącach od pierwszego podania *kannabidiolu* należy dokonać oceny skuteczności leczenia na podstawie prowadzonego dzienniczka napadów padaczkowych w oparciu o niżej wskazane wskaźniki efektywności.   Wskaźniki efektywności:   * + - * 1. procentowa zmiana miesięcznej liczby napadów padaczkowych z ostatnich 3 miesięcy leczenia [%] w porównaniu z miesięczną liczbą napadów z okresu 6 miesięcy przed rozpoczęciem leczenia *kannabidiolem*;         2. liczba dni bez napadów;         3. poprawa stanu klinicznego pacjenta w ocenie lekarza;         4. działania niepożądane.   Jeżeli terapia jest kontynuowana:  powyższe badania laboratoryjne należy powtarzać co 3 - 6 miesięcy;  ocenę skuteczności klinicznej należy powtarzać co 3 miesiące.  W przypadku zmiany dawki *kannabidiolu* powyżej 10 mg/kg mc./dobę należy wznowić pierwotny harmonogram badań kontrolnych, tj. po 1 miesiącu, po 3-4 miesiącach i po 6-7 miesiącach od momentu rozpoczęcia dawkowania powyżej 10 mg/kg mc./dobę - należy wykonać:   * + - 1. oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;       2. oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;       3. oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.  1. **Monitorowanie programu**    * + 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia (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, w tym przekazywanie danych dotyczących wskaźników efektywności terapii zawartych w punkcie 2.3.;        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). |