fenfluramina

**LECZENIE NAPADÓW PADACZKOWYCH ZWIĄZANYCH Z ZESPOŁEM DRAVET JAKO DODATEK DO LECZENIA Z INNYMI LEKAMI PRZECIWPADACZKOWYMI U PACJENTÓW W WIEKU OD 2 LAT (ICD-10: G40.4)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji**    * + 1. wiek od 2 do 18 lat;        2. rozpoznanie kliniczne zespołu Dravet, w którym napady padaczkowe nie są w pełni kontrolowane przez obecne leki przeciwpadaczkowe;        3. spełnienie wszystkich 5 następujących kryteriów:           1. początek napadów padaczkowych w pierwszym roku życia u niemowlęcia, którego rozwój psychomotoryczny przed wystąpieniem napadów był prawidłowy,           2. w wywiadzie napady padaczkowe, które były uogólnione toniczno-kloniczne albo jednostronne kloniczne lub obustronne kloniczne, i były długotrwałe,           3. normalny przebieg początkowego rozwoju,           4. w wywiadzie wynik rezonansu magnetycznego mózgu (MRI) bez wad w ukształtowaniu kory mózgowej,           5. brak alternatywnej diagnozy.        4. spełnienie przynajmniej jednego z 3 następujących kryteriów:           1. pojawienie się innego typu napadu, w tym napadu mioklonicznego, uogólnionego toniczno-klonicznego, tonicznego, atonicznego, napadu nieświadomości i/lub ogniskowego, który rozwinął się po pierwszym typie napadu,           2. drgawki wywołane długotrwałym narażeniem na wysokie temperatury i/lub drgawki związane z gorączką spowodowaną chorobą lub szczepieniem, gorącymi kąpielami, wysokim poziomem aktywności, i nagłą zmianą temperatury, i/lub drgawki spowodowane przez silne światło naturalne i/lub fluorescencyjne, a także pewne wzorce wizualne,           3. wyniki testów genetycznych zgodne z rozpoznaniem zespołu Dravet. 2. **Kryteria wykluczenia**    * + 1. tętnicze nadciśnienie płucne;        2. aktualnie lub w przeszłości choroba sercowo-naczyniowa lub mózgowo-naczyniowa, taka jak choroba zastawka serca, zawał mięśnia sercowego lub udar;        3. jaskra obecnie lub w przeszłości;        4. umiarkowane lub ciężkie zaburzenia czynności wątroby;        5. otrzymywanie jednocześnie terapii: środkami anorektycznymi; inhibitorami monoaminooksydazy; lekami działającymi poprzez serotoninę, w tym inhibitorami wychwytu zwrotnego serotoniny; atomoksetyną lub innymi działającymi ośrodkowo agonistami noradrenergicznymi, lub cyproheptadyną;        6. stosowanie obecnie karbamazepiny, okskarbazepiny, eslikarbazepiny, fenobarbitalu lub fenytoiny lub stosowanie którekolwiek z powyższych leków w ciągu ostatnich 30 dni. 3. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie produktem Fintepla należy kontynuować tak długo, jak długo obserwuje się korzyści kliniczne. Dane dotyczące pacjentów w wieku powyżej 18 lat są ograniczone, dlatego kontynuacja leczenia do wieku dorosłego powinna opierać się na korzyściach i ryzyku dla indywidualnego pacjenta w ocenie lekarza. | 1. **Dawkowanie**    * + 1. pacjenci, którzy nie przyjmują styrypentolu   Dawka początkowa - 0,1 mg/kg mc. 2 x na dobę. Po upływie 7 dni można zwiększyć do 0,2 mg/kg mc. 2 x na dobę. Po upływie kolejnych 7 dni można zwiększyć maks. do 0,35 mg/kg mc. 2 x na dobę. Maks. 13 mg 2 x dobę.   * + - 1. pacjenci, którzy przyjmują styrypentol   Dawka początkowa - 0,1 mg/kg mc. 2 x na dobę. Po upływie 7 dni można zwiększyć do 0,2 mg/kg mc. 2 x na dobę. Maks. 8,6 mg 2 x na dobę.   1. **Szczegółowe warunki stosowania**   Lek Fintepla objęty jest programem kontrolowanego dostępu. Podmiot odpowiedzialny zapewni, że w każdym państwie członkowskim, w którym produkt Fintepla jest wprowadzony do obrotu, zostanie wdrożony program kontrolowanego dostępu, zapobiegający stosowaniu poza wskazaniami rejestracyjnymi do zmniejszania masy ciała u pacjentów otyłych, ponieważ wiadomo, że w tej populacji stosunek korzyści do ryzyka jest negatywny. | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia**   Badanie wymagane przed kwalifikacją do leczenia produktem Fintepla obejmuje badanie echokardiograficzne. Kontrolne badania echokardiograficzne należy wykonywać co 6 miesięcy przez pierwsze 2 lata, a następnie co rok.   1. **Monitorowanie leczenia**    * + 1. kontrolne badania echokardiograficzne należy wykonywać co 6 miesięcy przez pierwsze 2 lata, a następnie co rok;        2. w przypadku stwierdzenia patologicznych zmian zastawki należy rozważyć wcześniejsze wykonanie badania kontrolnego, aby sprawdzić, czy nieprawidłowości się utrzymują. Jeśli w badaniu echokardiograficznym zostaną stwierdzone zmiany patologiczne, zaleca się ocenę we współpracy z lekarzem przepisującym, opiekunem i kardiologiem stosunku korzyści do ryzyka w przypadku dalszego leczenia fenfluraminą;        3. jeśli leczenie zostanie przerwane z powodu choroby zastawki aortalnej lub mitralnej serca, należy zapewnić odpowiednie monitorowanie i obserwację kontrolną zgodnie z miejscowymi wytycznymi w zakresie leczenia choroby zastawki aortalnej lub mitralnej serca. 2. **Monitorowanie skuteczności i bezpieczeństwa**    * + 1. ocena skuteczności           1. wskaźniki efektywności:   procentowa zmiana względem wartości wyjściowych liczby napadów padaczkowych występujących w ciągu miesiąca [%, mediana],  odsetek osób z co najmniej 50% zmniejszeniem częstości napadów,  liczba dni bez napadów,  poprawa stanu klinicznego pacjenta w ocenie lekarza,  działania niepożądane.   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 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. |