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*;
			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*;
			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).
 |