

Załącznik B.153.

## LECZENIE PACJENTÓW Z NAPADAMI PADACZKOWYMI W PRZEBIEGU ZESPOŁU STWARDNIENIA GUZOWATEGO (ICD-10: G40.4)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>W programie finansuje się leczenie następującymi substancjami:</p> <p>1) <i>kannabidiol</i>,</p> <p><u>zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.</u></p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <p>1) wiek 2 lata i powyżej;</p> <p>2) rozpoznanie kliniczne zespołu stwardnienia guzowatego, w przypadku braku pełnej kontroli napadów padaczkowych z zastosowaniem aktualnie stosowanych leków przeciwpadaczkowych;</p> <p>3) brak kontroli napadów pomimo zastosowania co najmniej trzech leków przeciwpadaczkowych, w dotychczasowej terapii (w odpowiedniej dawce przez odpowiedni czas);</p> <p>4) prowadzenie dzienniczka napadów padaczkowych z okresu co najmniej 6 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego;</p> <p>5) adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL);</p>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Sposób podawania oraz ewentualne czasowe wstrzymania leczenia, prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystykami Produktu Leczniczego (ChPL).</p> <p>Maksymalna dawka <u>kannabidiolu</u> to 12,5 mg/ kg mc. podawana 2 x dobę (25 mg/kg mc./dobę).</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia</b></p> <p>1) oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;</p> <p>2) oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;</p> <p>3) oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.</p> <p>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.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1.</b> W ramach monitorowania leczenia pacjent prowadzi odpowiedni dzienniczek. Zakres minimalnych wymaganych do oceny parametrów:</p> <p>a) liczba napadów padaczkowych w miesiącu;</p> <p>b) liczba dni bez napadów;</p> <p>c) najdłuższy czas trwania napadu;</p> <p>d) semiologia napadu;</p>

- 6) nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwwskazanie 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.

## 2. Określenie czasu leczenia w programie

Leczenie należy kontynuować do momentu podjęcia przez lekarza decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia.

## 3. 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 każdym kolejnych 3 miesiącach leczenia *kannabidiolem* rozumianej jako

e) nazwa, liczba i dawki przyjmowanych leków przerywających napad.

**2.2.** 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.

**2.3.** 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:

- a) 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*;
- b) liczba dni bez napadów;
- c) poprawa stanu klinicznego pacjenta w ocenie lekarza;
- d) działania niepożądane.

Jeżeli terapia jest kontynuowana:

- powyższe badania laboratoryjne należy powtarzać co 3 - 6 miesięcy;
- ocenę skuteczności klinicznej należy powtarzać co 3 miesiące.

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.

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.

## 2. 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).