

## LECZENIE PACJENTÓW Z ZESPOŁEM LENNOXA-GASTAUTA LUB Z ZESPOŁEM DRAVET (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: 1) <i>kannabidiol</i>, <u>zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.</u></p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>wiek 2 lata i powyżej;</li> <li>rozpoznanie kliniczne zespołu Lennox-Gastauta lub zespołu Dravet, w którym napady padaczkowe nie są w pełni kontrolowane przez aktualnie stosowane leki przeciwpadaczkowe;</li> <li>brak kontroli napadów pomimo zastosowania co najmniej trzech leków przeciwpadaczkowych, w dotychczasowej terapii (w odpowiedniej dawce przez odpowiedni czas);</li> <li>obecna terapia przeciwpadaczkowa prowadzona z użyciem <i>klobazamu</i> lub równoczesne rozpoczęcie terapii <i>klobazamem</i> w momencie włączenia do programu;</li> <li>prowadzenie dzienniczka napadów padaczkowych w okresie co najmniej 6 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego;</li> <li>adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL);</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Sposób podawania oraz ewentualne czasowe wstrzymania leczenia, prowadzone zgodnie z aktualną Charakterystykami Produktu Leczniczego (ChPL).</p> <p><u>Kannabidiol</u> jest wskazany do stosowania w leczeniu napadów padaczkowych związanych z zespołem Lennox-Gastauta (LGS) lub z zespołem Dravet (DS) jako lek wspomagający w skojarzeniu z <i>klobazamem</i>.</p> <p>Maksymalna dawka <u>kannabidiolu</u> to 10 mg/kg mc. podawana 2 x dobę (20 mg/kg mc./dobę).</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji do leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;</li> <li>oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;</li> <li>oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.</li> </ol> <p>Warunkiem kwalifikacji do programu jest posiadanie dokumentacji medycznej na podstawie, której postawiono kliniczne rozpoznanie zespołu Lennox-Gastauta lub zespołu Dravet 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> <ol style="list-style-type: none"> <li>liczba napadów padaczkowych w miesiącu;</li> <li>liczba dni bez napadów;</li> <li>najdłuższy czas trwania napadu;</li> <li>semiologia napadu;</li> </ol>

- 7) nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL;
- 8) brak przeciwwskazań do stosowania *kannabidiolu* oraz *klobazamu* zgodnie z aktualną ChPL;
- 9) 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.

<p>nieuzyskanie co najmniej 30% redukcji miesięcznej liczby napadów w okresie ostatnich 3 miesięcy leczenia <i>kannabidiolem</i> w programie lekowym w porównaniu ze średnią miesięczną z 6 miesięcy bezpośrednio poprzedzających rozpoczęcie leczenia <i>kannabidiolem</i> w programie lekowym;</p> <ol style="list-style-type: none"><li>3) niekorzystny stosunek korzyści do ryzyka;</li><li>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);</li><li>5) zakończenie stosowania <i>klobazamu</i>;</li><li>6) ciąża, z wyjątkiem sytuacji, gdy potencjalne korzyści dla matki wyraźnie przewyższają ryzyko dla płodu;</li><li>7) wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;</li><li>8) wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuację leczenia zgodnie z decyzją lekarza;</li><li>9) wystąpienie nadwrażliwości na lek lub substancję pomocniczą uniemożliwiające kontynuację leczenia;</li><li>10) wystąpienie zagrażającej życiu albo nieakceptowalnej toksyczności pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;</li><li>11) 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.</li></ol>		<p>W przypadku zmiany dawki <i>kannabidiolu</i> 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:</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) oznaczenie stężenia aminotransferazy alaninowej;</li><li>2) oznaczenie stężenia aminotransferazy asparaginianowej;</li><li>3) oznaczenie stężenia bilirubiny całkowitej.</li></ol> <p><b>2. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia (NFZ);</li><li>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.;</li><li>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).</li></ol>
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------