



**Dodatek č. 143**  
**ke Smlouvě o poskytování a úhradě hrazených služeb**  
č. 2B72M004 ze dne 27.12.2012 (dále jen „Smlouva“)

(poskytovatel lůžkové péče – LP Spinraza)

uzavřené mezi smluvními stranami:

Poskytovatel zdravotních služeb:	Fakultní nemocnice Brno
Sídlo (obec):	Brno
Ulice, č.p., PSČ:	Jihlavská 20, 625 00
Zápis v obchodním rejstříku: <ul style="list-style-type: none"><li>.....soud ....., oddíl ....., vložka ....., dne .....</li><li>nezapisuje se</li></ul>	
Zastoupený (jméno, funkce):	MUDr. Romanem Krausem, MBA, ředitelem
IČ:	65269705
IČZ:	72100000

(dále jen „Poskytovatel“) na straně jedné

a

Všeobecná zdravotní pojišťovna České republiky	
Sídlo:	Orlická 4/2020, Praha 3, 130 00
IČ:	41197518
Regionální pobočka Brno, pobočka pro Jihomoravský kraj a Kraj Vysočina	
Zastoupená (jméno a funkce):	Ing. Jiřím Kropáčem, MBA, ředitelem RP Brno
Doručovací adresa (obec):	Brno
Ulice, č.p., PSČ:	Benešova 10, 659 14

(dále jen „Pojišťovna“) na straně druhé

**Článek I.**

- Smluvní strany se v souladu s ustanovením § 17 odst. 5 větou šestou zákona č. 48/1997 Sb., o veřejném zdravotním pojištění a o změně a doplnění některých souvisejících zákonů, ve znění pozdějších předpisů (dále jen „ZVZP“) dohodly, že úhrada hrazených služeb poskytnutých pojištěncům Pojišťovny v souvislosti s aplikací léčivého přípravku **Spinraza 12 mg (nusinersen) v hospitalizačním režimu** (dále jen „léčivý přípravek“) bude v období od 1. 1. 2018 do 31. 12. 2018 prováděna způsobem níže uvedeným v tomto Dodatku.
- Smluvní strany prohlašují, že tato dohoda upravuje způsob a výši úhrady jiným způsobem, než jak pro výše uvedené období stanoví vyhláška č. 353/2017 Sb., o stanovení hodnot bodu, výše úhrad hrazených služeb a regulačních omezení pro rok 2018 (dále jen „vyhláška“). Tímto prohlášením a zveřejněním tohoto Dodatku smluvní strany plní svou povinnost dle § 17 odst. 9, věty čtvrté ZVZP.

## **Článek II. Indikační podmínky**

1. Léčivý přípravek bude hrazen dle indikačních podmínek schválených výborem Dětské neurologické společnosti ČLS JEP.
2. Indikační podmínky jsou uvedeny v příloze č. 1 tohoto Dodatku, která je jeho nedílnou součástí.
3. Léčivý přípravek lze aplikovat pouze za hospitalizace.

## **Článek III. Vykazování a úhrada hrazených služeb**

1. Léčivý přípravek bude vykazován kódem 0222208 a bude hrazen **nad rámec celkové úhrady** definované v Příloze č. 1, část A), bod 3. a 4. vyhlášky.
2. Ostatní hrazené služby spojené s hospitalizací pojištěnce Pojišťovny budou vykazovány a hrazeny standardním úhradovým mechanismem dle vyhlášky.
3. Pokud léčivý přípravek nebude vykázán pod kódem 0222208, bude uhrazen způsobem sjednaným v základním úhradovém dodatku č. 135 ze dne 22.3.2018 (dále jen „Úhradový dodatek“). Pojišťovna uhradí hrazené služby poskytnuté v souvislosti s aplikací léčivého přípravku za podmínky dodržení indikačních kritérií Poskytovatelem.
4. Smluvní strany se dohodly, že celková maximální úhrada za léčivý přípravek dle odst. 1. tohoto článku se sjednává ve výši **100 100 000,00 Kč**.

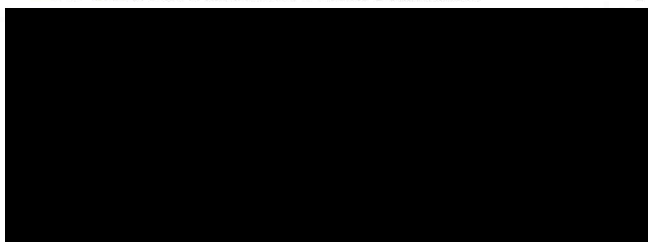
## **Článek IV .**

1. Hrazené služby, poskytnuté dle tohoto Dodatku, budou hrazeny v rámci předběžné měsíční úhrady sjednané pro rok 2018 v Úhradovém dodatku.
2. Pro účely vyúčtování se měsíční předběžné úhrady považují za zálohy, které budou za hodnocené období finančně vypořádány v rámci celkového vyúčtování roku 2018.

## **Článek V.**

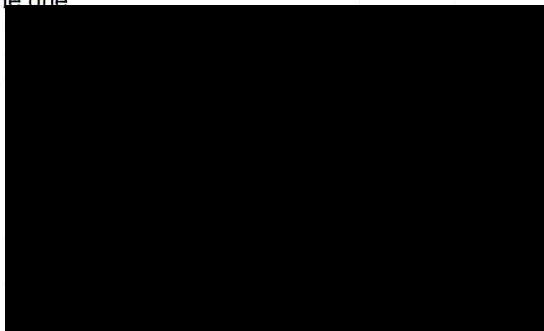
1. Tento Dodatek se stává nedílnou součástí Smlouvy a nabývá platnosti dnem jeho uzavření.
2. Tento Dodatek upravuje společně s Úhradovým dodatkem práva a povinnosti smluvních stran v období od 1. 1. 2018 do 31. 12. 2018.
3. Tento dodatek nahrazuje dodatek č. 136 ze dne 19.2.2018 a dodatek č. 141 ze dne 16.4.2018.
4. Tento Dodatek je vyhotoven ve dvou stejnopisech, z nichž každá smluvní strana obdrží jedno vyhotovení.
5. Smluvní strany svým podpisem stvrzují, že tento Dodatek Smlouvy byl uzavřen podle jejich svobodné vůle a že souhlasí s jeho obsahem.

V Brně dne 12. 06. 2018



MUDr. Roman Kraus, MBA  
ředitel

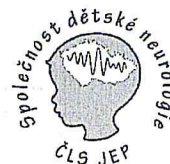
V Brně dne 20. 06. 2018





## Společnost dětské neurologie ČLS JEP

Czech Society of Paediatric Neurology



### Doporučení postupu při léčbě Nusinersenem k 28. listopadu 2017.

Toto je již druhá verze doporučení, která plně nahrazuje dříve uveřejněnou verzi doporučení k říjnu 2017.

Postup vypracován na základě informací z proběhlých klinických studií ENDEAR, CHERISH, NURTURE, v budoucnu se může a s vysokou pravděpodobností bude dle nových znalostí měnit.

Limity indikačních kritérií jsou dány stavem znalostí ke dni schválení. Hlavním limitem nasazení léčby u starších pacientů je nedostatek literárních údajů o přirozeném průběhu dané formy SMA a tím i limitace v posouzení efektu léčby. Po doplnění těchto informací je možné indikační kritéria rozšířit.

### Indikační kritéria léčby Nusinersenem která jsou společná pro všechny typy SMA:

- Geneticky potvrzená diagnóza 5qSMA (homozygotní delece či heterozygotní delece a mutace v genu *SMN1*).
- Stanovení počtu kopií *SMN2* genu – průkaz minimálně 1 kopie.

### Indikační kritéria léčby Nusinersenem specifická pro SMA typ I

(věk nástupu obtíží do 6 měsíců věku, počet kopií do 3)

- Zahájení léčby u všech pacientů bez rozdílu věku
- Klinické hodnocení léčby je nutné provádět před nasazením léčby, následně po 6 měsících léčby škálou HINE- část 2, CHOP INTEND, vyšetření dechových fci.
- Po 12 měsících léčby je nutné provést vyhodnocení efektu léčby - při prokázání zlepšení v bodovém skóre v některém z výše uvedených testů pokračování v léčbě, v ostatních případech ukončení léčby.

### Indikační kritéria léčby Nusinersenem specifická pro SMA typ II (věk nástupu obtíží po 6.měsíci věku, nikdy neschopen samostatné chůze na více jak 10 metrů, počet kopií *SMN2* genu 3)

- Zahájení léčby u všech pacientů do 12 let věku, u pacientů nad 12 let věku zahájení léčby ve fázi progresu stavu, což znamená zhoršení klinického stavu hodnoceno testy HFMSE+13 položek, dle věku, spolupráci a stavu dítěte i RULM (revidovaný modulový test na horní končetiny), zhoršení potvrzené minimálně ve 2 testováních v intervalu 3 měsíců.
- Během léčby je klinické testování indikováno před nasazením léčby a dále v intervalech minimálně 6 měsíců škálou HFMSE+ 13 položek, pokud je vzhledem k věku, spolupráci a stavu dítěte možné provést pak budou provedeny i testy RULM a 6 MWT (test 6minutové chůze), vyšetření plicních funkcí
- Po 12 měsících léčby vyhodnocení efektu, při zlepšení ve škálách uvedených výše pokračování v léčbě, v ostatních případech ukončení léčby.

**Indikační kritéria léčby Nusinersenem specifická pro SMA typ III (věk nástupu obtíží po 6.měsíci věku během dětství, počet kopií SMN2 genu 3 nebo 4)**

- Zahájení léčby u všech pacientů do 12 let věku.
- U pacientů nad 12 let věku u fenotypu IIIa a IIIb (věk nástupu obtíží do 12.roku věku) zahájení léčby ve fázi progresu stavu ( zhoršení klinického stavu hodnoceno testy HFMSE+13 položek, RULM (revidovaný modulový test na horní končetiny), dle stavu i testu 6MWT (test 6 minutové chůze) - zhoršení potvrzené minimálně ve 2 testováních v intervalu 3 měsíců), zahájení léčby je taktéž indikováno u pacientů nad 12 let věku u kterých v posledních 2 letech došlo ke ztrátě schopnosti samostatné chůze.
- U pacientů s fenotypem III c (věk nástupu obtíží ve věku nad 12 let ) zahájení léčby pouze ve výjimečných případech s rychlou progresí a vysokým rizikem ztráty schopnosti samostatné chůze.
- Během léčby je klinické testování indikováno před nasazením léčby a dále v intervalech minimálně 6 měsíců škálou HFMSE+ 13 položek, dle věku, spolupráce a stavu dítěte budou prováděny i testy RULM a 6 MWT (test 6minutové chůze), vyšetření plicních funkcí.
- Po 12 měsících léčby vyhodnocení efektu, při zlepšení v některé výše uvedené škále pokračování v léčbě, v ostatních případech ukončení léčby.

**SMA typ IV (nástup obtíží v dospělosti)**

- Nebyly provedeny žádné klinické studie léčby, nelze tudíž doporučit žádná kritéria hodnocení k posouzení efektu. K zahájení léčby u těchto pacientů je nejdříve nutné doplnit data o přirozeném průběhu nemoci a nastavit kritéria hodnocení léčby, z těchto důvodů zatím zahájení léčby nedoporučujeme.

**Vylučující kritéria léčby Nusinersen která platí pro všechny typy SMA:**

- Nemožnost provedení lumbální punkce.
- Symptomatická léčba, která neodpovídá mezinárodním standardům péče.
- Nespolupracující rodina pacienta – vždy zvažováno individuálně ošetřujícím lékařem.
- Jiné závažné interní onemocnění nesouvisející se základní diagnózou – vždy zvažováno individuálně ošetřujícím lékařem.

**Schema léčby a jednotlivé dávky jsou shodné pro všechny typy SMA pacientů bez rozdílu věku a váhy.**

Při prvním podání léčby je doporučena observace stavu 24 hodin po podání, při následných podání je možné snížit dobu observace na 6 hodin.

Pravidelné kontroly – základní pediatrické a neurologické vyšetření, APTT, Quick, KO, základní biochemie včetně CRP, základní ionty, glykémie, jaterní enzymy, biochemie moči minimálně á 4 měsíce. Jedenkrát ročně EKG.



## **Zdrojová dokumentace - přílohy**

### **Škály hodnocení:**

#### SMA typ I

HINE - Hammersmith Infant Neurological Examination – část 2

CHOP INTEND- Children's Hospital of Philadelphia Infant Test for Neuromuscular Disease

#### SMA typ II a III

Základní HFMSE škála a její rozšíření o 13 bodů.

RULM (revised upper limb test) - revidovaný modulový test horní končetiny

6 MWT (test 6minutové chůze)

Spirometrie

### **Literatura:**

- Haataja L, Mercuri E, Regev R, et al. Optimality score for the neurologic examination of the infant at 12 and 18 months of age. J Pediatr. 1999;135(2 Pt 1):153-61.
- Glanzman AM, McDermott MP, Montes J, et al. Validation of the Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND). Pediatr Phys Ther. 2011;23(4):322-6.
- Main M, Kairon H, Mercuri E, et al. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. Eur J Paediatr Neurol. 2003;7(4):155-9.
- Mazzone ES, Mayhew A, Montes J, et al. Revised upper limb module for spinal muscular atrophy: Development of a new module. Muscle Nerve. 2016 Epub 2016/10/04.