

Dodatek č. 14 ke Smlouvě o poskytování a úhradě hrazených služeb

č.1872M002 ze dne 17. 12. 2018 (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, PSČ 625 00
Zápis v obchodním rejstříku: <ul style="list-style-type: none">.....soud, oddíl, vložka, dnenezapisuje se	
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):	Zdeňkou Crhovou, ředitelkou Ekonomického odboru, pověřenou řízením Regionální pobočky Brno, pobočky pro Jihomoravský kraj a Kraj Vysočina
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. 2019 do 31. 12. 2019 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. 201/2018 Sb., o stanovení hodnot bodu, výše úhrad hrazených služeb a regulačních omezení pro rok 2019 (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. 1 ze dne **24. 1. 2019** (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 **130 000 000,-Kč**.

Článek IV .

1. Hrazené služby, poskytnuté dle tohoto Dodatku, budou hrazeny v rámci předběžné měsíční úhrady sjednané pro rok 2019 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 2019.

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. 2019 do 31. 12. 2019.
3. Tento Dodatek je vyhotoven ve dvou stejnopisech, z nichž každá smluvní strana obdrží jedno vyhotovení.
4. Smluvní strany svým podpisem stvrzují, že tento Dodatek Smlouvy byl uzavřen podle jejich svobodné vůle a že souhlasí s jeho obsahem.



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 fcí.
- 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 také 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.