



Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji
Wydział Oceny Technologii Medycznych

K.Quik

we wskazaniach:

deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD,
deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP,
deficyt dehydrogenazy pirogronianowej,
padaczka lekooporna

Opracowanie na potrzeby oceny zasadności
wydawania zgody na refundację

Nr: DCh.4211.3.2025

Data ukończenia: 27 października 2025 r.

KARTA NIEJAWNOŚCI

Dane zakreślone **kolorem żółtym** stanowią informacje publiczne podlegające wyłączeniu ze względu na tajemnicę przedsiębiorcy – nie dotyczy.

Zakres wyłączenia jawności: dane objęte oświadczeniem (nie dotyczy) o zakresie tajemnicy przedsiębiorcy.

Podstawa prawna wyłączenia jawności: art. 5 ust. 2 ustawy z dnia 6 września 2001 r. o dostępie do informacji publicznej (Dz. U. z 2022 r., poz. 902) w zw. z art. 11 ust. 2 ustawy z dnia 16 kwietnia 1993 r. o zwalczaniu nieuczciwej konkurencji (Dz. U. z 2022 r., poz. 1233 z późn. zm.), art. 35 ust. 4a - 4b ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)¹⁾ i art. 35a ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)²⁾.

Organ dokonujący wyłączenia jawności: Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji.

Podmiot w interesie którego dokonano wyłączenia jawności: (nie dotyczy)

Dane zakreślone **kolorem czerwonym** stanowią informacje publiczne podlegające wyłączeniu ze względu na prywatność osoby fizycznej.

Zakres wyłączenia jawności: dane osobowe (nie dotyczy)

Podstawa prawna wyłączenia jawności: art. 5 ust. 1 ustawy z dnia 6 września 2001 r. o dostępie do informacji publicznej (Dz. U. z 2022 r., poz. 902) w zw. z rozporządzeniem Parlamentu Europejskiego i Rady (UE) 2016/679 z dnia 27 kwietnia 2016 r. w sprawie ochrony osób fizycznych w związku z przetwarzaniem danych osobowych i w sprawie swobodnego przepływu takich danych oraz uchylenia dyrektywy 95/46/WE (ogólne rozporządzenie o ochronie danych) (Dz. U. UE.L. z 2016 r.119.1).

Organ dokonujący wyłączenia jawności: Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji.

Podmiot, w interesie którego dokonano wyłączenia jawności: osoba fizyczna (nie dotyczy)

Dane zakreślone **kolorem czarnym** stanowią informacje publiczne podlegające wyłączeniu ze względu na tajemnicę przedsiębiorcy (nie dotyczy).

Zakres wyłączenia jawności: dane objęte oświadczeniem o zakresie tajemnicy przedsiębiorcy.

Podstawa prawna wyłączenia jawności: art. 5 ust. 2 ustawy z dnia 6 września 2001 r. o dostępie do informacji publicznej (Dz. U. z 2022 r., poz. 902) w zw. z art. 11 ust. 2 ustawy z dnia 16 kwietnia 1993 r. o zwalczaniu nieuczciwej konkurencji (Dz. U. z 2022 r., poz. 1233 z późn. zm.), art. 35 ust. 4a - 4b ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)¹⁾ i art. 35a ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)²⁾.

Organ dokonujący wyłączenia jawności: Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji.

Podmiot, w interesie którego dokonano wyłączenia jawności: (nie dotyczy).

Dane zakreślone **kolorem szarym** stanowią informacje publiczne podlegające wyłączeniu ze względu na tajemnicę przedsiębiorców (nie dotyczy).

Zakres wyłączenia jawności: dane objęte oświadczeniem o zakresie tajemnicy przedsiębiorcy.

Podstawa prawna wyłączenia jawności: art. 5 ust. 2 ustawy z dnia 6 września 2001 r. o dostępie do informacji publicznej (Dz. U. z 2022 r., poz. 902) w zw. z art. 11 ust. 2 ustawy z dnia 16 kwietnia 1993 r. o zwalczaniu nieuczciwej konkurencji (Dz. U. z 2022 r., poz. 1233 z późn. zm.), art. 35 ust. 4a - 4b ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)¹⁾ i art. 35a ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907)²⁾.

Organ dokonujący wyłączenia jawności: Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji.

Podmiot w interesie którego dokonano wyłączenia jawności: (nie dotyczy).

¹⁾ podstawa prawna zakreślonych danych objętych tajemnicą przedsiębiorcy będącego wnioskodawcą w rozumieniu ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907, 1192)

²⁾ podstawa prawna zakreślonych w analizie weryfikacyjnej Agencji danych objętych tajemnicą przedsiębiorcy będącego wnioskodawcą w rozumieniu ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz. U. z 2025 r., poz. 907, 1192).

Wykaz skrótów

Agencja / AOTMiT	Agencja Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji
ASD	leki przeciwpadaczkowe (ang. antiseizure medications)
BDA	British Dietetic Association
CD	cena detaliczna
CH	cena hurtowa
CHB	cena hurtowa brutto
CPK	fosfokinaza keratynowa (ang. creatine phosphokinase)
CPT1	niedobór palmitoyltransferazy 1 karnityny (ang. carnitine palmitoyltransferase 1 deficiency)
DHA	kwask dokozahexaenowy
DRI	dzienne zalecane spożycie (ang. daily recommended intake);
GLUT-1 / GLUT1DS	deficyt transportera glukozy typu 1 (ang. glucose transporter type 1 deficiency syndrome)
HTA	ocena technologii medycznych (ang. <i>health technology assessment</i>)
KD	dieta ketogeniczna (ang. ketogenic diet)
KDT	terapia dietą ketogeniczną (ang. ketogenic diet therapies)
LCF	długołańcuchowe kwasy tłuszczowe (ang. long-chain fat)
LCHAD/LCHADD	niedobór dehydrogenazy 3- hydroksyacylo-koenzymu A długołańcuchowych kwasów tłuszczowych (long-chain 3-hydroxyacyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency)
LCT	długołańcuchowe kwasy tłuszczowe (ang. long-chain triglycerides)
MAD	zmodyfikowana dieta Atkinsa (ang. modified Atkins diet)
MCAD / MCADD	średniołańcuchowa dehydrogenaza acylokoenzymu A (ang. medium chain acyl-CoA dehydrogenase)
MCT	średniołańcuchowe kwasy tłuszczowe (ang. medium chain triglycerides)
MTP	niedobór mitochondrialnego białka trójfunkcyjnego (ang. mitochondrial trifunctional protein deficiency, TFP)
MZ	Ministerstwo Zdrowia
NFZ	Narodowy Fundusz Zdrowia
NNKT	niezbędne nienasycone kwasy tłuszczowe
PDHD	deficyt dehydrogenazy pirogronianowej (ang. pyruvate dehydrogenase deficiency)
PED	napadowa dyskineza wysiłkowa
PO	poziom odpłatności
PTN	Polskie Towarzystwo Neurologiczne
śsspz	środki spożywcze specjalnego przeznaczenia żywieniowego (ang. food for special medical purpose, FSMP)
Technologia	technologia medyczna w rozumieniu art. 5 pkt 42 b ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych lub środek spożywczy specjalnego przeznaczenia żywieniowego lub wyrób medyczny w rozumieniu art. 2 pkt 21 i 28 ustawy o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych
VLCAD/ VLCADD	niedobór dehydrogenazy acylo-koenzymu A o bardzo długim łańcuchu (ang. very long-chain acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency)
ZSMOPL	Zintegrowany System Monitorowania Obrotu Produktami Leczniczymi

Spis treści

Wykaz skrótów	3
1. Przedmiot i historia zlecenia	5
2. Wytyczne kliniczne	7
3. Opinie ekspertów klinicznych	13
4. Alternatywne technologie medyczne	15
5. Wskazanie dowodów naukowych	16
5.1. Wyszukiwanie dowodów naukowych	16
5.2. Opis badań włączonych do analizy	16
5.3. Wyniki badań włączonych do przeglądu	18
5.4. Dodatkowe informacje dotyczące skuteczności i bezpieczeństwa	19
5.5. Podsumowanie	19
6. Wpływ na wydatki podmiotu zobowiązanego do finansowania świadczeń ze środków publicznych	21
7. Kluczowe informacje	24
8. Źródła	27
9. Załączniki	28
9.1. Strategia wyszukiwania publikacji	28

1. Przedmiot i historia zlecenia

Pismem z dnia 04.09.2025 r., znak PLD.45341.940.2025.1.KB (data wpływu do AOTMiT: 05.09.2025 r.), Minister Zdrowia na podstawie art. 39 ust. 3 ustawy z dnia 12 maja 2011 r. o refundacji leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych (Dz.U. z 2025 r., poz. 907) zlecił zbadanie zasadności wydawania zgody na refundację w ramach importu docelowego środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego:

- K.Quik, roztwór doustny, we wskazaniach: deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej, padaczka lekooporna.

Środek spożywczy specjalnego przeznaczenia żywieniowego K.Quik, roztwór doustny nie znajduje się w obrocie na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej. W tabelach poniżej przedstawiono szczegółowe informacje zawarte w ulotce dla ww. preparatu.

Według informacji producenta śsspz K.Quik jest przeznaczony do postępowania dietetycznego w stanach wymagających źródła średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT), w tym w diecie ketogenicznej. Śsspz K.Quik jest odpowiedni dla pacjentów od 3. roku życia. Nie należy stosować go u osób z niedoborem dehydrogenazy acylo-CoA średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych (MCADD).

Tym samym, oceniane wskazania wykraczają poza zapisy rejestracyjne (w Zleceniu MZ nie wskazano żadnych ograniczeń dotyczących wnioskowanej populacji).

Tabela 1. Informacje dotyczące produktu leczniczego K.Quik

Nazwa produktu	K.Quik		
Zawartość opakowania	15 butelek po 225 ml = 3,37 l		
Skład jakościowy i ilościowy	Gotowa do spożycia, płynna emulsja (bezsmałowa)		
	Informacje żywieniowe	w 100 ml	w 225 ml (1 butelka)
	Energia [kcal/kJ]	189 / 777	426 / 1750
	Tłuszcze [g]	21	47,3
	w tym: tłuszcze nasycone [g]	19,8	44,6
	MCT [g]	20	45
	LCT [g]	1	2,3
	Węglowodany [g]	0	0
	Białko [g]	0	0
	Sód [mg/mmol]	52 / 2,2	117 / 5
	Chlorki [mg/mmol]	60 / 1,7	135 / 3,8
	Osmolarność		40 mOsm/L (50 mOsm/kg)
	Nie stanowi znaczącego źródła cholesterolu, błonnika pokarmowego, cukrów ogółem, cukrów dodanych, witaminy D, wapnia, żelaza ani potasu.		
Postać farmaceutyczna	Emulsja płynna do stosowania enteralnego (doustnie lub przez zgłąbnyk)		
Wskazania	Śsspz przeznaczony do wsparcia żywieniowego w sytuacjach wymagających podaży średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT), w tym jako składnik diety ketogenicznej u dzieci powyżej 3. roku życia.		
Dawkowanie	Zalecane dawkowanie zależy od wieku, masy ciała i stanu zdrowia pacjenta i powinno być ustalone przez lekarza lub dietetyka.		
Podmiot odpowiedzialny	VitaFlo		
Status leku sierocego	Nie dotyczy		
Inne informacje	Nieodpowiedni dla osób z niedoborem dehydrogenazy acylo-CoA średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych (MCADD). Produkt musi być stosowany pod nadzorem lekarza. Odpowiedni dla dzieci od 3. roku życia. Preparat należy dobrze wstrząsnąć przed użyciem. Najlepiej podawać schłodzony. Po otwarciu przechowywać		

	w lodówce i zużyć w ciągu 48 godzin. Można dodawać do żywności, napojów lub preparatów do żywienia dojelitowego. Zawiera słodzik. Nie nadaje się do stosowania jako jedyne źródło pożywienia. Nie podawać dożylnie.
--	---

Źródło: <https://www.nestlehealthscience.com/vitaflor/conditions/k-quik>; data odczytu: 09.10.2025 r.

Wnioskowany śsspż był oceniany w Agencji w 2022 r. (ówczesna nazwa produktu: Betaquik) jednak tylko dla wskazań: deficyt transportera glukozy GLUT-1 oraz padaczka lekooporna. Zarówno Stanowisko Rady Przejrzystości jak i Rekomendacja Prezesa Agencji były pozytywne. Szczegóły w tabeli poniżej.

Tabela 2. Rekomendacje Agencji dotyczące K.Quik (pod nazwą Betaquik)

Nr i data wydania	Stanowiska/ Opinie Rady Przejrzystości oraz Rekomendacje Prezesa Agencji
Stanowisko Rady Przejrzystości nr 53/2022 z dnia 30.05.2022 r.	Rada Przejrzystości uznaje za zasadne wydawanie zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Betaquik, emulsja doustna we wskazaniach: deficyt transportera glukozy GLUT-1, padaczka lekooporna. <u>Główne argumenty decyzji:</u> 1. Stosowanie diety ketogenicznej jest uznanym sposobem leczenia padaczki lekoopornej oraz deficytu transportera glukozy GLUT-1. 2. Minimalny wpływ na budżet płatnika publicznego.
Rekomendacja Prezesa nr 55/2022 z dnia 03.06.2022 r.	Prezes Agencji rekomenduje wydawanie zgód na refundację środka spożywczego specjalnego przeznaczenia żywieniowego Betaquik, emulsja tłuszczowa - 225 ml, butelka, we wskazaniach: deficyt transportera glukozy GLUT-1; padaczka lekooporna. <u>Uzasadnienie rekomendacji:</u> Wytyczne kliniczne zalecają stosowanie diety ketogenicznej w padaczce odpornej na leczenie jako alternatywną opcję leczenia. W przypadku zaburzenia metabolicznego: deficyt transportera glukozy GLUT-1 rekomenduje się dietę ketogeniczną jako leczenie z wyboru. [...] ankietowany przez Agencję ekspert kliniczny wskazał także dietę ketogeniczną i jej modyfikację z dodatkiem lub bez dodatku MCT jako nefarmakologiczne metody stosowane w leczeniu padaczki lekoopornej i deficytu transportera glukozy GLUT-1.

Śsspż K.Quik nie znajduje się w obrocie na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej.

2. Wytyczne kliniczne

W dniach 13 i 22 października 2025 r. przeprowadzono wyszukiwanie, którego celem było odnalezienie informacji o wytycznych praktyki klinicznej dotyczących leczenia padaczki lekoopornej, deficytu LCHAD, deficytu GLUT-1, deficytu dehydrogenazy pirogronianu, deficytu VLCAD, deficytu CPT1, deficytu MTP. Analizowano wytyczne polskie, europejskie i międzynarodowe.

W celu odnalezienia wytycznych praktyki klinicznej przeszukano następujące źródła:

- polskie:
 - Polskie Towarzystwo Dietetyki (PTD), <https://ptd.org.pl/>
 - Polskie Towarzystwo Żywienia Klinicznego Dzieci (PTDK), <https://ptzkd.org/>
 - Polskie Towarzystwo Neurologów Dziecięcych (PTND), <https://ptnd.pl/>
 - Polskie Towarzystwo Neurologiczne (PTN), <https://ptneuro.pl>
 - Polskie Towarzystwo Epileptologii (PTE), <https://epilepsy.org.pl/>
- ogólnoeuropejskie:
 - European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition (ESPGHAN), <http://www.espghan.org/>
 - European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), <https://www.espen.org/guidelines-home/espen-guidelines>
 - European Academy of Neurology (EAN), <https://www.ean.org>
 - European Paediatric Neurology Society (EPNS), <https://www.epns.info/>
- światowe:
 - Genetic Metabolic Dietitians International (GMDI), <https://managementguidelines.net/guidelines.php/146/nr/0/0/VLCAD%20Nutrition%20Guidelines/Version%201.4/%3Cspan%20class=%22bold%22%3ENutrition%20Recommendations%3C/span%3E>
 - International League Against Epilepsy (ILAE), <https://www.ilae.org>
 - Child Neurology Society (CNS), <https://www.childneurologysociety.org>
 - World Health Organization (WHO), <https://www.who.int/publications/who-guidelines>
- inne:
 - Guidelines International Network, <http://www.g-i-n.net>
 - National Institute for Health and Care Excellence (NICE), <https://www.nice.org.uk/>
 - North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology & Nutrition (NASPGHAN), <https://naspghan.org/>
 - British Inherited Metabolic Diseases Group (BIMDG), <http://www.bimdg.org.uk/site/index.asp>
 - American Academy of Neurology (AAN), <https://www.aan.com>
 - American Epilepsy Society (AES), <https://www.aesnet.org>

Dodatkowo przeprowadzono niesystematyczne wyszukiwanie przy użyciu wyszukiwarki internetowej z zastosowaniem słów kluczowych: K.Quik, betaquik, medium chain triglycerides, MCT, ketogenic diet, pyruvate dehydrogenase deficiency, epilepsy, GLUT-1, LCHAD, VLCAD, CPT1, MTP, European, international, world, guideline, management, recommendation, consensus, position, statement, wytyczne, zalecenia, rekomendacje, konsensus, deficyt dehydrogenazy pirogronianu, padaczka lekooporna.

Do przeglądu interwencji włączono 8 dokumentów.

Oceniana interwencja została wymieniona jedynie w zaleceniach British Dietetic Association (pod nazwą Betaquik) jako przykładowy suplement o wysokiej zawartości MCT na 100 ml produktu.

Odnalezione wytyczne zalecają dietę ketogeniczną, w tym opartą na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT) we wszystkich ocenianych wskazaniach. Zalecany jest indywidualny dobór postępowania dietetycznego do potrzeb chorego.

Szczegółowe informacje przedstawiono w tabeli poniżej.

Tabela 3. Przegląd interwencji wg wytycznych praktyki klinicznej

Organizacja, rok (kraj/region)	Opis zaleceń klinicznych
padaczka lekooporna	
PTN 2022 (Polska)	Wytyczne Polskiego Towarzystwa Neurologicznego dotyczące diagnostyki i leczenia padaczki lekoopornej Wytyczne nie odnoszą się do postępowania dietetycznego, w tym śsspż K.Quik. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
Kossof 2018 (międzynarodowy konsensus ekspertów)	Wytyczne International Ketogenic Diet Study Group dotyczące optymalnego postępowanie klinicznego u dzieci poddanych dietetycznej terapii padaczki <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik.</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej, w tym opartej na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT). - KDT stosuje się u dzieci, u których napady padaczkowe nie reagują na leki przeciwpadaczkowe i zazwyczaj stosuje się je w połączeniu z tymi lekami. - Dawki leków można obniżyć po 1 miesiącu, jeśli KDT zakończy się sukcesem, chociaż zaleca się ostrożność podczas zmniejszania dawki fenobarbitalu lub benzodiazepin. - Dieta ketogeniczna powinna być mocno rozważana u dzieci po niepowodzeniu dwóch leków przeciwpadaczkowych, a w przypadku niektórych zespołów padaczkowych nawet wcześniej. - Istnieją 4 główne diety ketogeniczne, a wybrana dieta powinna być dostosowana indywidualnie do sytuacji rodziny i dziecka. - Pierwsze dwie diety, klasyczna dieta KD oparta na trójglicerydach o długim łańcuchu (LCT) oraz dieta oparta na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT), istnieją najdłużej i są zazwyczaj rozpoczynane w szpitalu przez dietetyka i neurologa. Oleje MCT dostarczają więcej ketonów na kilokalorię energii niż oleje LCT. Ten zwiększony potencjał ketogeniczny oznacza, że w diecie MCT potrzeba mniej tłuszczu ogółem, co pozwala na włączenie większej ilości węglowodanów i białka oraz potencjalnie większego wyboru produktów spożywczych. Nie ma dowodów na różnice w skuteczności między tymi dietami. - Olej MCT jest również zalecany jako suplement do klasycznej diety ketogenicznej w celu wzmocnienia ketozy, poprawy nieprawidłowości lipidowych oraz ze względu na właściwości przeczyszczające. - MCT (gdy stosowane) powinno być dodawane do wszystkich posiłków. Lepsza tolerancja może być osiągnięta przy mniejszej ilości MCT w każdym posiłku, ale przy większej liczbie posiłków dziennie. - Dzieci powinny być regularnie badane przez zespół ds. diety ketogenicznej (po 1., 3., 6., 9. i 12. miesiącach stosowania KDT, a następnie co 6 miesięcy), a podczas każdej wizyty należy przeprowadzać badania laboratoryjne i monitorować skutki uboczne. - Należy rozważyć zaprzestanie stosowania KDT po 3 miesiącach, jeśli nie przyniosło to oczekiwanych rezultatów, oraz po 2 latach w przypadkach, w których wystąpiły korzyści. Krótszy czas stosowania może być odpowiedni dla pacjentów z drgawkami niemowlęcymi i stanem padaczkowym, ale dłuższy czas stosowania diety jest prawdopodobnie konieczny w przypadku Glut1DS i PDHD i może być również odpowiedni w oparciu o indywidualne reakcje na inne formy padaczki opornej na leczenie. - Przed zaprzestaniem stosowania KDT u dzieci bez napadów padaczkowych należy rozważyć wykonanie badania EEG, które może być przydatne do poinformowania rodzin o ryzyku nawrotu. - KDT mają potencjalne działania niepożądane. Ogólnie ryzyko poważnych zdarzeń niepożądanych jest niskie; w przypadku większości działań niepożądanych nie ma konieczności przerywania KDT. Dolegliwości żołądkowo-jelitowe są najczęstsze, ale w większości przypadków można je złagodzić. - Opinie na temat zastosowania terapii dietetycznej u dziecka z wyraźnie dostępną zmianą chirurgiczną są podzielone. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
deficyt GLUT-1	
Klepper 2020 (międzynarodowy konsensus ekspertów)	Wytyczne International Glut1DS Study Group dotyczące terapii deficytu GLUT-1 <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik.</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej, w tym opartej na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT). Terapia dietą ketogenną jest metodą leczenia z wyboru w przypadku Glut1DS i powinna być rozpoczęta jak najwcześniej. (13/13, 100%)

Organizacja, rok (kraj/region)	Opis zaleceń klinicznych
	• Klasyczne 3:1 KDT jest leczeniem z wyboru u dzieci poniżej 2 r. ż. • Dla nastolatków, dorosłych i pacjentów nieprzestrzegających zaleceń diety ketogenicznej MAD stanowi dobrą alternatywę dla klasycznej KDT (12/13, 92%) • KDT jest zalecana jako pierwsza linia terapii w przypadku następujących objawów deficytu GLUT1: drgawek, zaburzeń ruchowych i rozwojowych. • Korzyści płynące z KDT nie mają wyraźnej „daty końcowej”, zaleca się kontynuowanie KDT tak długo, jak jest tolerowane przez pacjenta. • Leczenie deficytu Glut1 za pomocą leków przeciwpadaczkowych nie rozwiązuje podstawowego problemu metabolicznego, w związku z czym żaden lek przeciwpadaczkowy nie jest jednoznacznie rekomendowany. • Sole ketonowe i ketoestry mogą służyć jako dodatkowe paliwo dla mózgu bez ograniczeń dietetycznych. Oba związki można podawać doustnie i mogą one utrzymywać poziomy ketonów w osoczu równoważne z KDT. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i> <i>W badaniu ankietowym wzięło udział 13 ekspertów, wśród wyników przedstawiono zgodność ekspertów jako liczbę uzyskanych odpowiedzi oraz procentowo,</i>
Kossof 2018 (międzynarodowy konsensus ekspertów)	Wytyczne International Ketogenic Diet Study Group dotyczące optymalnego postępowanie klinicznego u dzieci poddanych dietetycznej terapii padaczki <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej. • KDT jest leczeniem z wyboru w przypadku dwóch konkretnych zaburzeń metabolizmu mózgowego, Glut1DS i PDHD. • Wprowadzenie i utrzymanie KDT dla Glut1DS i PDHD nie różni się od ogólnych zaleceń opisanych w oświadczeniu konsensusu (patrz: wskazanie padaczka lekooporna). <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
BDA 2020	Zalecenia praktyczne British Dietetic Association dotyczące żywienia klinicznego u dzieci z wrodzonymi zaburzeniami metabolizmu: GLUT1DS <u>Wytyczne wymieniają śsspż K.Quik (pod nazwą Betaquik) jako produkt dostępny na receptę do terapii diety ketogenicznej (źródło trójglicerydów o średniej długości łańcucha).</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej, w tym opartej na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT). • KDT jest leczeniem pierwszego rzutu w przypadku GLUT1DS – wytworzone ciała ketonowe działają jako alternatywne źródło energii, omijając defekt metaboliczny. • GLUT1DS wykazuje dużą różnorodność fenotypową – u pacjentów na KDT obserwowano kontrolę napadów drgawkowych oraz poprawę w zakresie napadowej dyskinezy wysiłkowej (PED). • MCT jest zawarte w diecie, aby zapewnić 40–45% całkowitej dziennej energii. • Ze względu na to, że dieta MCT jest bardziej ketogeniczna, pozwala na zwiększenie spożycia węglowodanów w diecie, co może uczynić ją bardziej smaczną dla dzieci w wieku szkolnym. • MCT może powodować dolegliwości jelitowe, w tym biegunkę i wymioty, dlatego należy je wprowadzać stopniowo. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
deficyt dehydrogenazy pirogronianowej	
BDA 2020 (Wielka Brytania)	Zalecenia praktyczne British Dietetic Association dotyczące żywienia klinicznego u dzieci z wrodzonymi zaburzeniami metabolizmu: PDHD <u>Wytyczne wymieniają śsspż K.Quik (pod nazwą Betaquik) jako produkt dostępny na receptę do terapii diety ketogenicznej (źródło trójglicerydów o średniej długości łańcucha).</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej, w tym opartej na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT). • KDT jest leczeniem pierwszego rzutu w przypadku PDHD – wytworzone ciała ketonowe działają jako alternatywne źródło energii, omijając defekt metaboliczny. • PDHD jest chorobą zwyrodnieniową, a korzyści płynące z KDT nie zawsze są mierzalne, szczególnie w przypadku braku napadów. Niektóre rodziny mogą odmówić KDT, ponieważ w tym schorzeniu KDT może być postrzegana jako „przedłużająca życie, ale nie poprawiająca jego jakość” • Dieta ketogeniczna MCT (MCT KD): MCT stanowi 40–45% całkowitej dziennej energii; ponieważ MCT ma silniejsze działanie ketogeniczne, pozwala na większy udział węglowodanów w diecie, co może sprawić, że dieta będzie smaczniejsza dla dzieci w wieku szkolnym. • MCT może powodować dolegliwości jelitowe, w tym biegunkę i wymioty, dlatego należy wprowadzać go powoli. • Ze względu na restrykcyjny charakter KD ważne jest zapewnienie odpowiedniego spożycia niezbędnych nienasyconych kwasów tłuszczowych (NNKT). Ma to szczególne znaczenie w przypadku dzieci

Organizacja, rok (kraj/region)	Opis zaleceń klinicznych
	stosujących MCT KD, gdzie duża część ich zapotrzebowania energetycznego pochodzi z MCT. Może być konieczne uzupełnienie diety niewielką ilością (2–3 ml) oleju omega-3, np. oleju z orzechów włoskich lub siemienia lnianego. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
Kossof 2018	Wytyczne International Ketogenic Diet Study Group dotyczące optymalnego postępowanie klinicznego u dzieci poddanych dietetycznej terapii padaczki <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik.</u> Poniżej przedstawiono wytyczne odnoszące się do diety ketogenicznej, w tym opartej na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT). • KDT jest leczeniem z wyboru w przypadku dwóch konkretnych zaburzeń metabolizmu mózgowego, Glut1DS i PDHD. • Wprowadzenie i utrzymanie KDT dla Glut1DS i PDHD nie różni się od ogólnych zaleceń opisanych w oświadczeniu konsensusu (patrz: wskazanie padaczka lekooporna). <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt MTP i deficyt CPT1	
BIMDG 2017 (aktualizacja 2020) (Wielka Brytania)	Zaburzenia metabolizmu tłuszczów – zaburzenia oksydacji długołańcuchowych kwasów tłuszczowych: <u>deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt MTP</u> oraz zaburzenia cyklu karnityny: <u>deficyt CPT1</u> <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik.</u> • Bez uważnego i odpowiedniego leczenia dietetycznego choroba może prowadzić do nieodwracalnego uszkodzenia mózgu i śmierci. • Leczenie dietetyczne: ○ Ograniczenie lipolizy/unikanie długich okresów głodzenia (może być konieczne podawanie surowej skrobi kukurydzianej); ○ Dostarczanie odpowiedniej ilości energii (60% energii pochodzi z węglowodanów); ○ Ograniczenie spożycia długołańcuchowych trójglicerydów w celu dostarczenia 5-15% kalorii pochodzących z tłuszczu (w zależności od stanu); ○ Suplementacja witamin, minerałów, niezbędnych nienasyconych kwasów tłuszczowych oraz długołańcuchowych kwasów tłuszczowych, w tym DHA i AA. ○ Suplementacja olejem/emulsjami/proszkiem MCT (dostarczają 20-25% kalorii) – produkty na bazie MCT są niezbędne do zaspokojenia zapotrzebowania energetycznego na diecie o niskiej zawartości LCT, pod warunkiem, że MCT jest tolerowane. ▪ Dawkę i rodzaj produktu powinien zawsze ustalić specjalista dietetyk w zależności od indywidualnych potrzeb pacjenta. ▪ Podanie: doustnie lub przez sondę nosowo-żołądkową/gastrostomię. ○ W przypadku narażenia na dekompensację metaboliczną (zwiększona lipoliza i utlenianie kwasów tłuszczowych) konieczne jest ustalone postępowanie awaryjne dostosowane do wieku i masy pacjenta (częste podawanie płynów o wysokiej zawartości węglowodanów i regularne monitorowanie). <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
Zalecenia dietetyczne 2020 (Polska)	Gotowe diety i standardy żywienia dla dzieci chorych. Zalecenie dietetyczne w wybranych chorobach pediatrycznych Wybrane wrodzone wady metabolizmu: zaburzenia utleniania kwasów tłuszczowych (<u>VLCAD, LCHAD</u>) <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik.</u> Poniżej wskazano zalecenia dotyczące diety i suplementacji: • Dieta niskotłuszczowa, wysokowęglowodanowa. • Monitorowanie stężenia niezbędnych kwasów tłuszczowych w surowicy krwi. • Unikanie pozostawiania na czczo. W ciągu dnia regularne spożywanie posiłków i ograniczanie głodu w nocy. • Z wyjątkiem niedoboru dehydrogenazy acylo-CoA średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych MCADD (w tym zaburzeniu MCT są przeciwwskazane), w pozostałych zaburzeniach utleniania długołańcuchowych kwasów tłuszczowych można stosować trójglicerydy o średniołańcuchowych kwasach tłuszczowych (MCT), co prowadzi do obniżenia oksydacji długołańcuchowych kwasów tłuszczowych. W tych okolicznościach można sięgnąć po mieszanki bogate w MCT - Lipistart (Vitafla), Monogen (Nutricia), Portagen (Mead Johnson), Bebilonpepti MCT (Nutricia), Humana MCT (Humana), MCT Peptide (SHS International), a także preparaty w postaci płynu będące czystymi MCT, jak np. Liquigen lub MCT Oil (SHS International). <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji: nie podano</i>

Organizacja, rok (kraj/region)	Opis zaleceń klinicznych
Spiekerkoetter 2009 (Europa)	Zalecenia dietetyczne u pacjentów z zaburzeniami utleniania długołańcuchowych kwasów tłuszczowych: <u>deficytem LCHAD</u> <u>deficytem MTP</u> (in. TFP), <u>deficytem VLCAD</u> <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik/Betaquik.</u> Deficyt LCHAD i MTP - W przypadku pacjentów z deficytem MTP spożycie długołańcuchowych tłuszczów powinno być możliwe najniższe, zarówno u pacjentów bezobjawowych, jak i objawowych, aby zapobiec długotrwałym objawom neuropatycznym. U noworodków obowiązkowe wydaje się podawanie specjalnego preparatu dla niemowląt o niskiej zawartości LCT (długołańcuchowe trójglicerydy) i wysokiej zawartości MCT (mieszanka zawierająca MCT). Specjalne preparaty zawierające MCT (np. Monogen, SHS lub Basic-f, Milupa + olej MCT) pokrywa wszystkie wymagania dietetyczne. - Ze względu na dużą śmiertelność w pierwszych dniach i tygodniach życia, leczenie dietetyczne, po wykryciu zaburzeń w badaniach przesiewowych u noworodków, należy zasadniczo rozpoczynać natychmiast po uzyskaniu wyników, nawet przed potwierdzeniem rozpoznania za pomocą analiz enzymatycznych lub molekularnych. - Sugeruje się, że wraz z rozpoczęciem stosowania pokarmów stałych u pacjentów, zawartość długołańcuchowych kwasów tłuszczowych w diecie powinna wynosić 25–30% całkowitej energii, z czego 20–25% stanowi MCT i 5–10% LCT. Deficyt VLCAD - Symptomatyczny deficyt VLCAD: - pacjenci objawowi zazwyczaj otrzymują dietę z ograniczeniem LCT i suplementację MCT. Sugerowana zawartość LCT w diecie wynosi 25–30% całkowitej energii. - Ze względu, iż dominującymi objawami klinicznymi u pacjentów z niedoborem VLCAD podczas długoterminowej obserwacji są epizodyczne bóle mięśni i rabdomioliza, sugerujące niedobór energii mięśniowej, dieta musi być wzbogacona w MCT, aby zapewnić 20% całkowitej energii z MCT. - Pacjenci z bólem mięśni i osłabieniem wywołanym wysiłkiem fizycznym odnoszą korzyści ze zwiększonej podaży MCT (lub węglowodanów) tuż przed intensywniejszym wysiłkiem fizycznym (np. w dawce 0,25–0,5 g MCT/kg). - Asymptomatyczny deficyt VLCAD: - U bezobjawowych pacjentów z niedoborem VLCAD konieczność ograniczenia spożycia LCT jest dyskusyjna. - Obecnie u bezobjawowych niemowląt i dzieci z niedoborem VLCAD zaleca się łagodne ograniczenie zawartości tłuszczu w diecie do 30–40% całkowitej energii. Noworodki z VLCAD, u których po pierwszym tygodniu życia profil acylokarnityny całkowicie się unormował, były leczone w pierwszych miesiącach życia bez diety z ograniczeniem lub modyfikacją tłuszczu i jak dotąd nie wystąpiły u nich żadne objawy kliniczne związane z VLCAD. - U pacjentów, u których w późniejszym okresie życia rozwijają się jedynie objawy miopatii wywołanej wysiłkiem fizycznym, wzbogacenie diety o MCT (szczególnie przed ćwiczeniami) może być wystarczające, a ograniczanie LCT może nie być konieczne. <i>Poziom dowodów naukowych i siła rekomendacji – nie podano</i>
deficyt VLCAD	
GMDI v.1.4 2022	Wytyczne Genetic Metabolic Dietitians International dotyczące zaleceń dietetycznych w deficycie VLCAD <u>Wytyczne nie odnoszą się do zastosowania śsspż K.Quik</u> Rekomendacja 1.2 - Przy ustalaniu zaleceń żywieniowych dotyczących składu tłuszczów w diecie należy wziąć pod uwagę wiek, stopień zaawansowania choroby i historię kliniczną. - Opracowując dietę dla pacjenta z deficytem VLCAD, należy dążyć do osiągnięcia, ale nie przekraczać, całkowitego spożycia tłuszczów zalecanego przez DRI dla danego wieku. Całkowite spożycie tłuszczów obejmuje zarówno LCF, jak i MCT. - W przypadku osób z łagodną postacią VLCAD nie ma konieczności zastępowania części LCF w diecie MCT, o ile osoba ta pozostaje bezobjawowa i przestrzega wytycznych dotyczących postu i postępowania w przypadku choroby. - W przypadku osób z umiarkowaną postacią VLCAD należy ograniczyć spożycie LCF do 15–30% szacowanego zapotrzebowania energetycznego, biorąc pod uwagę wiek, nasilenie choroby i historię kliniczną. - W przypadku osób z ciężką postacią VLCAD należy ograniczyć LCF do 10–15% szacowanego zapotrzebowania energetycznego, biorąc pod uwagę wiek, nasilenie choroby i historię kliniczną. - Po określeniu zapotrzebowania na LCF należy dodać źródło MCT, aby zaspokoić całkowite zapotrzebowanie danej osoby na tłuszcze.

Organizacja, rok (kraj/region)	Opis zaleceń klinicznych
	<i>Sila rekomendacji:</i> <i>Fair (zalecenie umiarkowane) - To zalecenie opcjonalne lub zależne od kontekstu klinicznego. Może być sformułowane jako „Można rozważyć...” lub „Zaleca się w określonych sytuacjach...”. Oznacza to, że dowody są umiarkowane lub ograniczone, a decyzja powinna być dostosowana do indywidualnych potrzeb pacjenta.</i> <i>Działanie kliniczne:</i> <i>Imperative (zalecenie imperatywne) - To zalecenie obowiązkowe, które powinno być stosowane w praktyce klinicznej. Jest sformułowane w sposób jednoznaczny, np. „Zaleca się...” lub „Należy...”. Oznacza to, że istnieje silna podstawa naukowa lub konsensus ekspertów, by uznać to postępowanie za standard opieki.</i>

Skróty: ASD – leki przeciwpadaczkowe (ang. antiseizure medications); CPT1 – niedobór palmitylotransferazy 1 karnityny (ang. carnitine palmitoyltransferase 1 deficiency); DRI – dzienne zalecane spożycie (ang. daily recommended intake); LCF długłańcuchowe kwasy tłuszczowe (ang. long-chain fat); MCT – średniolańcuchowe kwasy tłuszczowe (ang. medium chain triglycerides); MTP – niedobór mitochondrialnego białka trójfunkcyjnego (ang. mitochondrial trifunctional protein deficiency, TFP); KDT – terapia dietą ketogeniczną (ang. ketogenic diet therapies); MAD – zmodyfikowana dieta Atkinsa (ang. modified Atkins diet); PDHD – deficyt dehydrogenazy pirogronianowej (ang. pyruvate dehydrogenase deficiency); PTN – Polskie Towarzystwo Neurologiczne

3. Opinie ekspertów klinicznych

Analitycy Agencji zwrócili się do pięciu ekspertów klinicznych z prośbą o opinie w przedmiotowej sprawie. Do dnia zakończenia prac nad niniejszym raportem nie otrzymano żadnej opinii.

W ramach prac nad raportem dotyczącym importu docelowego innego śsspż zawierającego mieszaninę MCT, tj. preparatu K.Vita we wskazaniach padaczka lekooporna, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt dehydrogenazy pirogronianu, deficyt GLUT1 (OT.4211.14.2025), otrzymano opinie ekspertów dotyczące stosowania MCT w ww. wskazaniach. W związku brakiem opinii dotyczących śsspż K.Quik poniżej skrótkowo przedstawiono opinie ekspertów ankietowanych przez Agencję, dotyczące stosowania MCT u pacjentów z padaczką lekooporną, deficytem LCHAD, deficytem VLCAD, deficytem dehydrogenazy pirogronianu lub deficytem GLUT1:

- liczebność populacji:
 - padaczka lekooporna: ok. 20-30% pacjentów z padaczką (prof. J. Sykut-Cegielska – Konsultant Krajowy w dz. pediatrii metabolicznej), 30% pacjentów z padaczką (111 tys.) ogółem oraz 7 500–9 000 nowych przypadków rocznie (prof. J. Paprocka – Konsultant Krajowy w dz. neurologii dziecięcej);
 - deficyt LCHAD: ogółem ok. 100 pacjentów i średnio 3-5 przypadków nowych zachorowań rocznie (prof. J. Sykut-Cegielska);
 - deficyt VLCAD: ogółem ok. 80 pacjentów oraz średnio 5-8 przypadków nowych zachorowań rocznie (prof. J. Sykut-Cegielska);
 - deficyt dehydrogenazy pirogronianu: ogółem ok. 10 pacjentów oraz średnio 1-2 przypadki nowych zachorowań rocznie (prof. J. Sykut-Cegielska);
 - deficyt GLUT-1: ogółem ok. kilkudziesięciu pacjentów w Polsce oraz średnio 5-13 przypadków nowych zachorowań rocznie (prof. J. Sykut-Cegielska);
- aktualne problemy związane ze stosowaniem aktualnych opcji leczenia:
 - preparaty zawierające MCT dostępne są wyłącznie w ramach importu docelowego (prof. J. Sykut-Cegielska, S. Maćkowiak – Prezes Federacji Pacjentów Polskich), w tym **K.Quik** (prof. J. Sykut-Cegielska);
 - „Postępowanie dietetyczne jest niezwykle restrykcyjne, dlatego też przysparza wielu trudności zarówno pacjentom, jak i ich rodzinom. Dieta wymaga indywidualnego planowania posiłków o określonej wartości odżywczej. Wprowadzenie żywności specjalnego przeznaczenia medycznego (FSMP) na wniosek na import docelowy, mającej zastosowanie w tego typu rodzaju dietoterapii (np. K.Yo, MCT Oil, Liquigen, **K.Quik**, MCT Procal), znacznie ułatwia leczenie pacjentów i pozwala na osiągnięcie większej skuteczności leczenia, poprzez przestrzeganie zaleceń dietetycznych. Aktualnie większość żywności o statusie FSMP, mająca zastosowanie w terapii dietą ketogeniczną, jest dostępna wyłącznie na wniosek na import docelowy, w tym preparaty będące źródłem MCT” (prof. J. Sykut-Cegielska);
- Rozwiązania związane z systemem ochrony zdrowia, które mogłyby poprawić sytuację pacjentów w omawianych wskazaniach:
 - uproszczenie procedury importu docelowego (prof. J. Sykut-Cegielska, S. Maćkowiak);
 - „Stworzenie rejestrów pacjentów z chorobami metabolicznymi i padaczkami lekoopornymi, co pozwoli lepiej ocenić rzeczywiste potrzeby refundacyjne” (prof. J. Sykut-Cegielska).

Jako efekty związane z przebiegiem lub nasileniem choroby, uznawane za istotne klinicznie punkty końcowe prof. J. Paprocka wymieniła: „*redukcję liczby napadów padaczkowych/ zwiększenie liczby dni wolnych od napadów padaczkowych, dobra tolerancja leku, brak działań ubocznych*”.

Natomiast prof. Sykut-Cegielska odnosząc się do kwestii uzyskanych efektów wskazała w przypadku:

- „*padaczki lekoopornej: redukcję liczby, częstotliwości i nasilenia napadów padaczkowych;*
- *deficytu LCHAD: przeżycie, redukcja liczby epizodów dekompensacji metabolicznej, prewencja/redukcja powikłań narządowych;*
- *deficytu VLCAD: przeżycie, redukcja liczby epizodów dekompensacji metabolicznej, prewencja/redukcja powikłań narządowych;*
- *deficytu dehydrogenazy pirogronianu: przeżycie, rozwój psycho-ruchowy, prewencja/redukcja powikłań narządowych;*
- *deficytu GLUT1: przeżycie, rozwój intelektualny, redukcja liczby, częstotliwości i nasilenia napadów padaczkowych*”.

4. Alternatywne technologie medyczne

Zgodnie z informacjami przekazanymi w zleceniu MZ w ocenianych wskazaniach w ramach importu docelowego sprowadzane są następujące produkty lecznicze lub śsspż:

- deficyt transportera GLUT-1: K.Yo, K.Vita, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal;
- deficyt LCHAD: Lipistart, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal, Monogen, SOS;
- deficyt VLCAD: Complete Amino Acid Mix, DocOmega, Lipistart, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal, Monogen, Milupa Basic-F, Paediatric Seravit, SOS;
- deficyt CPT1: MCT Oil, MCT Procal;
- deficyt MTP: MCT Oil, MCT Procal, Monogen;
- deficyt dehydrogenazy pirogronianowej: K.Yo, K.Vita, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal;
- padaczka lekooporna: Fycompa, Inovelon, Ospolot, Petinimid, Synacthen, Taloxa, K.Yo, K.Vita, Liquigen, MCT Oil.

Poza ww., aktualnie w ramach importu docelowego we wskazaniach: deficyt GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt dehydrogenazy pirogronianu oraz padaczka lekooporna sprowadzany jest także śsspż FruitiVits, a we wskazaniu padaczka lekooporna: Lipistart.

Żaden ze wskazanych powyżej leków lub śsspż nie posiada identycznego składu jakościowego i ilościowego jak śsspż K.Quik. Ze względu na fakt, iż preparat K.Quik jest źródłem MCT, najbliższe składem (spośród wymienionych powyżej) są śsspż: K.Vita, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal, Lipistart i Monogen, ponieważ w składzie mają średniołańcuchowe trójglicerydy (MCT).

Spośród aktualnie refundowanych śsspż uwagę zwraca preparat Bebilon Pepti MCT, który zawiera dietę eliminacyjną z MCT, jednakże również różni się on składem jakościowym i ilościowym od śsspż K.Quik.

Konsultant Krajowy w dziedzinie pediatrii metabolicznej, prof. J. Sykut-Cegielska (ankietowana przez Agencję na potrzeby raportu OT.4211.14.2025) wskazała, że we wskazaniach: padaczka lekooporna, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt dehydrogenazy pirogronianu, deficyt GLUT1, stosowane są następujące produkty: MCT Oil, Liquigen, K.Quik, MCT Procal. Dodatkowo w deficycie LCHAD i VLCAD stosowane są poza wymienionymi również Lipistart i Monogen.

Konsultant Krajowy w dziedzinie neurologii dziecięcej prof. J. Paprocka (ankietowana przez Agencję na potrzeby raportu OT.4211.14.2025) jako technologie medyczne aktualnie stosowane w padaczce lekoopornej wskazała:

- farmakoterapię - aktualnie stosowana u 100% pacjentów jako technologia najtańsza i najskuteczniejsza,
- implantację stymulatora nerwu błędnego – możliwa do zaproponowania dla 30% pacjentów,
- zabiegi neurochirurgiczne – dla populacji ok. 30% pacjentów (w tym dzieci 6-15%).

Podsumowując, w Polsce nie jest dostępna alternatywna technologia medyczna, która może w pełni zastąpić śsspż K.Quik. Pacjenci mogą stosować śsspż zawierające średniołańcuchowe trójglicerydy (MCT), tj.: K.Vita, Liquigen, MCT Oil, MCT Procal, Lipistart i Monogen, sprowadzane głównie w ramach importu docelowego, jednakże różnią się one składem od ocenianego śsspż K.Quik. Zgodnie z odnalezionymi wytycznymi klinicznymi (patrz rozdz. 2. niniejszego opracowania), w przypadku postępowania dietetycznego optymalny dobór preparatu zależy od wielu czynników: indywidualnych potrzeb pacjentów, ich stanu zdrowia, wieku lub masy ciała.

5. Wskazanie dowodów naukowych

5.1. Wyszukiwanie dowodów naukowych

Analitycy Agencji przeprowadzili wyszukiwanie w celu odnalezienia dowodów naukowych dotyczących skuteczności i bezpieczeństwa stosowania śsspż K.Quik w leczeniu dietetycznym deficytu transportera glukozy GLUT-1, deficytu LCHAD, deficytu VLCAD, deficytu CPT1, deficytu MTP, deficytu dehydrogenazy pirogronianowej i padaczki lekoopornej. Wyszukiwanie przeprowadzono w dniu 13.10.2025 r. w bazach medycznych MEDLINE (via Pubmed) oraz Cochrane Library.

Poniżej przedstawiono kryteria włączenia badań do analizy:

Populacja: pacjenci z rozpoznaniem: deficytu transportera glukozy GLUT-1, deficytu LCHAD, deficytu VLCAD, deficytu CPT1, deficytu MTP, deficytu dehydrogenazy pirogronianowej lub padaczki lekoopornej.

Interwencja: środek spożywczy specjalnego przeznaczenia żywieniowego K.Quik (Betaquik). W przypadku braku odnalezienia doniesień dotyczących produktu K.Quik zdecydowano o włączaniu badań dotyczących suplementacji średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT).

Komparator: bez ograniczeń.

Punkty końcowe: w zakresie skuteczności i bezpieczeństwa stosowania K.Quik dotyczące odpowiedzi na leczenie oraz objawów charakterystycznych dla analizowanych wskazań w analizowanej populacji pacjentów.

Typ badań: randomizowane badania kliniczne z grupą kontrolną, badania nierandomizowane, badania jednoramienne (wykluczano opisy przypadków).

Inne: publikacje w języku angielskim i polskim, dostępne w postaci pełnego tekstu.

Przeprowadzoną strategię wyszukiwania przedstawiono w załączniku nr 9.1 do niniejszego opracowania.

5.2. Opis badań włączonych do analizy

W wyniku przeprowadzonego wyszukiwania nie odnaleziono żadnej publikacji dotyczącej skuteczności lub bezpieczeństwa śsspż K.Quik w ocenianych wskazaniach. Zdecydowano o włączeniu odnalezionych badań oceniających skuteczność lub bezpieczeństwo średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT).

Odnaleziono 5 publikacji spełniających kryteria włączenia do przeglądu systematycznego. Skrótową charakterystykę włączonych badań przedstawiono w poniższej tabeli.

Nie odnaleziono dowodów dotyczących skuteczności lub bezpieczeństwa śsspż zawierających MCT we wskazaniach: VLCAD, deficyt GLUT-1 (opublikowanych od 2022 r.), deficyt CPT1 i deficyt dehydrogenazy pirogronianowej.

Tabela 4. Skrótową charakterystykę badania pierwotnego włączonego do przeglądu systematycznego

Badanie	Metodyka	Populacja	Punkty końcowe
Padaczka lekooporna			
Rasmussen 2022 <u>Źródło finansowania:</u> NOW Foods	Jednoośrodkowe, prospektywne badanie jednoramienne prowadzone w trybie otwartym Okres obserwacji: 3 miesiące Interwencja: olej MCT w dawce 60 ml podawany dwa razy dziennie jako uzupełnienie standardowej terapii co najmniej 3 lekami przeciwpadaczkowymi	<u>Kryteria włączenia:</u> - wiek 18-65 lat - minimum 3 napady padaczkowe miesięcznie pomimo terapii co najmniej 3 lekami przeciwpadaczkowymi - przewodzenie dzienniczka napadów przez co najmniej 3 miesiące przed rozpoczęciem badania <u>Kryteria wykluczenia:</u> - cięża - cukrzyca typu I lub stosowanie insuliny	miesięczny wskaźnik napadów padaczkowych dla każdego pacjenta

Badanie	Metodyka	Populacja	Punkty końcowe
		- niekontrolowana niedoczynność tarczycy - niedobór wit B12 - niewydolność wątroby - stosowanie walproinianu - nietolerancja diety wysokotłuszczowej - zespół jelita drażliwego lub zapalną chorobą jelit z regularnymi napadami biegunkami lub zaparciami, które nie są dobrze kontrolowane. <u>Liczba pacjentów:</u> N=9	
Shin 2025 <u>Źródło finansowania:</u> Namyang Dairy Products Co, grant z Korea Health Industry Development Institute	Randomizowane badanie pilotażowe z grupą kontrolną typu cross-over prowadzone w trybie otwartym <u>Okres obserwacji:</u> 16 tygodni (8 tyg. interwencja, 8 tyg. komparator) <u>Interwencja:</u> dieta ketogeniczna wzbogacona MCT (preparat Ketonia zawierający kwas dekanowy) <u>Komparator:</u> dieta ketogeniczna	<u>Kryteria włączenia:</u> - wiek od 3 mies. do 20 lat - padaczka lekooporna, rozumiana jako napady padaczkowe utrzymujące mimo co najmniej 2 leków przeciwpadaczkowych - występowanie napadów padaczkowych w ciągu 2 tygodni przed badaniem, - wyjściowa częstość napadów padaczkowych ponad 2 razy w miesiącu <u>Kryteria wykluczenia:</u> - cięża - alergia na mleko lub nietolerancji laktozy w wywiadzie - przeciwwskazania do diety ketogenicznej, takie jak zdiagnozowane choroby metaboliczne, - rozpoznanie postępującego zaburzenia neurologicznego. <u>Liczba pacjentów, którzy ukończyli badanie:</u> N=10 <u>Średni wiek pacjentów zrandomizowanych ± SE(N=15):</u> 8,9 ± 4,6 lata	redukcja napadów padaczkowych
deficyt LCHAD lub MTP			
Gillingham 2003 <u>Źródło finansowania:</u> badanie częściowo sfinansowane z grantu PHS Grant 5 M01 RR00334	Prospektywne badanie jednoośrodkowe Okres obserwacji: 1 rok Interwencja: dieta uboga w LCFA (n=10), suplementacja MCT (n=9), karnityna (n=9), suplement multiwitaminowo-mineralny (n=8), żywność dla niemowląt (n=3), oleje roślinne (n=6)	Pacjenci pediatryczni w wieku 1-10 lat z rozpoznaniem: deficyt LCHAD (n=7) lub deficyt MPT (n=3). Liczba pacjentów: N=10	- Zachowanie wzorca wzrostu - Hospitalizacje z powodu dekompensacji metabolicznych
Gillingham 2006 <u>Źródło finansowania:</u> Granty PHS RR000334 oraz F32 DK065400	Randomizowane badanie jednoośrodkowe typu cross-over <u>Interwencja:</u> ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego w połączeniu z MCT w dawce 0,5g/kg m.c. <u>Komparator:</u> ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego <u>Okres obserwacji:</u> obserwacja jednaorazowa (przed i po 45 min wysiłku fizycznym), po tygodniu obserwacja ponowna (zmiana interwencji na komparator lub odwrotnie).	Pacjenci pediatryczni w wieku 7-14 lat z rozpoznaniem deficyt LCHAD (n=6) lub deficyt MPT (n=3). <u>Liczba pacjentów:</u> N=9	Parametry biochemiczne związane z wysiłkiem fizycznym

Badanie	Metodyka	Populacja	Punkty końcowe
De Biase 2016 <u>Źródło finansowania:</u> ARUP Institute for Clinical and Experimental Pathology	Jednoośrodkowe badanie retrospektywne <u>Interwencja:</u> suplementacja kwasami tłuszczowymi (olej z orzechów włoskich lub Iniany i/lub DHA), olejem MCT i/lub żywnością medyczną zawierającą MCT oraz karnityną (25 mg/kg/dzień). <u>Średni okres obserwacji:</u> 9,2 ± 5,9 lata	Pacjenci pediatryczni z rozpoznaniem deficytu LCHAD lub deficytu MPT. <u>Liczba pacjentów:</u> N=5	- Parametry antropometryczne - Parametry biochemiczne

5.3. Wyniki badań włączonych do przeglądu

Padaczka lekooporna

- Rasmussen 2022

Badanie ukończyło 6 spośród 9 pacjentów, którzy rozpoczęli badanie.

Skuteczność

U 5/6 pacjentów zaobserwowano zmniejszenie częstości napadów padaczkowych. Ogólny wskaźnik częstości napadów padaczkowych porównujący częstość napadów padaczkowych po rozpoczęciu stosowania oleju MCT z częstością obserwowaną przed rozpoczęciem suplementacji diety olejem MCT wyniósł 0,5804 (95% CI: 0,4676; 0,7203), $p < 0,0001$. Autorzy badania wskazują, że częstość napadów padaczkowych zmniejszyła się o 41,96%.

Bezpieczeństwo

U wszystkich 6 pacjentów, którzy ukończyli badanie obserwowano łagodne nudności, ból brzucha i luźne stolce.

- Shin 2025

Badanie ukończyło 10 spośród 15 zrandomizowanych pacjentów: 5 pacjentów, którzy początkowo stosowali dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT oraz 5 pacjentów, którzy pierwotnie stosowali dietę ketogeniczną. Do końcowej analizy włączono wyniki od pacjentów, którzy ukończyli badanie.

Skuteczność

U wszystkich pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT (5/5) obserwowano brak napadów padaczkowych podczas stosowania interwencji (8 tyg.) i efekt utrzymał się po zmianie na dietę ketogeniczną bez suplementacji MCT (8 tyg.).

Spośród 5 pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną, u dwóch obserwowano brak napadów padaczkowych w ciągu 8 tygodni. Po zmianie na dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT, w ciągu kolejnych 8 tygodni brak napadów obserwowano u 3 spośród 5 pacjentów.

Bezpieczeństwo

Podczas stosowania diety ketogenicznej wzbogaconej MCT obserwowano następujące działania niepożądane: przemijająca hipoglikemia i kwasica metaboliczna ($n=2$), przemijająca hiperkalciuria ($n=1$) oraz przemijające objawy żołądkowo-jelitowe ($n=2$). Wszystkie z nich udało się opanować.

Deficyt LCHAD lub MPT

- Gillingham 2003

Wszyscy pacjenci (10/10) ukończyli badanie.

Skuteczność

Wszyscy pacjenci utrzymali przewidywany wzorzec wzrostu.

6 spośród 10 pacjentów było zdrowych, bez epizodów dekompensacji metabolicznej i bez hospitalizacji. Jeden badany był hospitalizowany z powodu zapalenia płuc i leczony dożylnymi płynami, dekstrozą i antybiotykami. Dwóch badanych było hospitalizowanych z powodu wymiotów i odwodnienia związanego z towarzyszącą infekcją wirusową i leczonych dożylnymi płynami i dekstrozą. Jeden badany był hospitalizowany dwukrotnie w ciągu roku z powodu epizodów rabdomiolizy (maksymalne stężenie CPK = 30 000 U/l) związanych z aktywnością fizyczną. Leczono go odpoczynkiem, dożylnymi płynami i dekstrozą.

Bezpieczeństwo

Nie stwierdzono oznak zahamowania wzrostu, kardiomiopatii ani dysfunkcji wątroby.

- Gillingham 2006

W grupie, która otrzymała przed wysiłkiem sok pomarańczowy w połączeniu z MCT obserwowano m.in. niższe o 30% skumulowane stężenie długocząsteczkowych 3-hydroksyacylokarnityn oraz 3-krotnie wyższe stężenie β -hydroksybutyranu niż w grupie, która otrzymała przed wysiłkiem jedynie sok pomarańczowy.

Wnioski autorów badania:

Koordinacja suplementacji MCT z okresami zwiększonej aktywności może poprawić kontrolę metaboliczną po wysiłku u dzieci z deficytem LCHAD lub MPT.

- De Biase 2016

U pacjentów stwierdzono zahamowanie wzrostu we wczesnym okresie życia, które ustąpiło po 2. roku życia. U 4 spośród 5 pacjentów rozwinęła się retinopatia barwnikowa.

Stężenie długocząsteczkowych hydroksylowanych acylokarnityn nie zmieniało się istotnie wraz z wiekiem, ale wzrastało w trakcie ostrych chorób. Stężenie wolnej karnityny utrzymywało się w granicach normy i nie korelowało z poziomem długocząsteczkowych hydroksylowanych acylokarnityn.

Wnioski autorów badania:

Wyniki te pokazują, że pacjenci z niedoborem LCHAD mogą mieć prawidłowy wzrost i rozwój przy odpowiednim leczeniu.

5.4. Dodatkowe informacje dotyczące skuteczności i bezpieczeństwa

Informacje na podstawie ulotki K.Quik³ oraz informacji na stronie producenta⁴

Producent zaznacza, że produkt K.Quik nie może być wyłącznym źródłem pożywienia. Produkt nie powinien być stosowany u osób z niedoborem dehydrogenazy acyl-CoA średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych (MCADD) ani u dzieci poniżej 3 r.ż. Przeznaczony jest wyłącznie do stosowania enteralnego (podanie doustne lub przez zgłąbник). Produkt należy stosować pod nadzorem lekarza.

5.5. Podsumowanie

W ramach przeprowadzonego przeglądu systematycznego odnaleziono 5 publikacji spełniających kryteria włączenia, 2 badania dotyczące skuteczności lub bezpieczeństwa diety opartej o MCT na padaczkę lekooporną (Rasmussen 2022, Shin 2025) oraz 3 badania dotyczące skuteczności lub bezpieczeństwa MCT w deficycie LCHAD lub MTP u pacjentów pediatrycznych (Gillingham 2003, Gillingham 2006, De Biase 2016).

Kluczowym ograniczeniem odnalezionych badań jest fakt, iż jako interwencję stosowano różne preparaty zawierające MCT (w żadnym z badań nie wskazano, że interwencję stanowi śsspż K.Quik). Badania były prowadzone na niewielkich grupach pacjentów i cele badawcze były zróżnicowane. Ponadto, nie odnaleziono dowodów dotyczących skuteczności lub bezpieczeństwa śsspż zawierających MCT we wskazaniach: VLCAD, deficyt GLUT-1 (opublikowanych od 2022 r.), deficyt CPT1 i deficyt dehydrogenazy pirogronianowej.

Badanie Rasmussen 2022 było jednoosódkowym, prospektywnym badaniem jednoramiennym prowadzonym w trybie otwartym mającym na celu ocenę wpływu stosowania oleju MCT w dawce 60 ml podawanego dwa razy dziennie jako uzupełnienie standardowej terapii co najmniej 3 lekami przeciwpadaczkowymi na miesięczny wskaźnik napadów padaczkowych dla każdego pacjenta u dorosłych chorych z padaczką lekooporną. Badanie ukończyło 6 spośród 9 pacjentów, którzy rozpoczęli badanie. Autorzy badania wskazują, że po okresie obserwacji wynoszącym 3 miesiące częstość napadów padaczkowych zmniejszyła się o 42%. U wszystkich 6 pacjentów, którzy ukończyli badanie obserwowano łagodne nudności, ból brzucha i luźne stolce.

Badanie Shin 2025 było randomizowanym badaniem pilotażowym z grupą kontrolną typu cross-over prowadzonym w trybie otwartym prowadzonym przez 16 tygodni w populacji głównie pediatrycznej (pacjenci w wieku od 3 mies. do 20 r.ż.). Pacjenci stosowali przez 8 tygodni klasyczną dietę ketogeniczną lub dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT (preparat Ketonia zawierający kwas dekanowy), po 8 tygodniach następowała zmiana interwencji. Badanie ukończyło 10 spośród 15 zrandomizowanych pacjentów. U wszystkich pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT (5/5) obserwowano brak napadów padaczkowych

³ https://www.nestlehealthscience.com/sites/default/files/2023-11/L1007_DC2_UK%20K%20QUIK%20DATA%20CARD.pdf (data dostępu: 13.10.2025 r.)

⁴ <https://www.nestlehealthscience.com/sites/default/files/2024-02/NUTRITION%20SUPPORT%20COMPENDIUM%20NSC-0324-V13-UK%20%20MARCH%202024.pdf>; <https://www.nestlehealthscience.com/vitaflor/conditions/k-quik> (data dostępu: 13.10.2025 r.)

podczas stosowania interwencji (8 tyg.) i efekt utrzymał się po zmianie na dietę ketogeniczną bez suplementacji MCT (8 tyg.). Spośród 5 pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną, u dwóch obserwowano brak napadów padaczkowych w ciągu 8 tygodni. Po zmianie na dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT, w ciągu kolejnych 8 tygodni brak napadów obserwowano u 3 spośród 5 pacjentów. Podczas stosowania diety ketogenicznej wzbogaconej MCT obserwowano następujące działania niepożądane: przemijająca hipoglikemia i kwasica metaboliczna (n=2), przemijająca hiperkalciuria (n=1) oraz przemijające objawy żołądkowo-jelitowe (n=2). Wszystkie z nich udało się opanować.

Wyniki uzyskane w dwóch powyższych badaniach stanowią przesłankę, iż suplementacja MCT w połączeniu z terapią standardową może być skuteczna w leczeniu padaczki lekoopornej u pacjentów dorosłych, jak i pediatrycznych, jednakże z uwagi na niewielką liczbę uczestników badań oraz wysoki odsetek chorych, którzy rezygnowali z udziału w badaniach przed ich zakończeniem, do wyników należy pochodzić z ostrożnością.

Badanie Gillingham 2003 było prospektywnym badaniem jednoosódkowym, w którym uczestniczyło 10 pacjentów pediatrycznych w wieku 1-10 lat z rozpoznaniem: deficyt LCHAD (n=7) lub deficyt MPT (n=3), wszyscy pacjenci je ukończyli. Suplementację MCT stosowano wśród innych interwencji u 9 spośród 10 chorych. Po roku wszyscy pacjenci utrzymali przewidywany wzorec wzrostu, a 6 spośród 10 pacjentów było zdrowych, bez epizodów dekomensacji metabolicznej i bez hospitalizacji. Nie stwierdzono oznak zahamowania wzrostu, kardiomiopatii ani dysfunkcji wątroby.

Badanie Gillingham 2006 było randomizowanym badaniem jednoosódkowym typu cross-over, w którym uczestniczyło 9 pacjentów pediatrycznych w wieku 7-14 lat z rozpoznaniem deficyt LCHAD (n=6) lub deficyt MPT (n=3). Pacjenci byli dwukrotnie poddani obserwacji (przed i po 45 min wysiłku fizycznym). Pacjentom podawano ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego w połączeniu z MCT w dawce 0,5g/kg m.c. lub jedynie ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego, po tygodniu następowała ponowna obserwacja po zmianie interwencji. W grupie, która otrzymała przed wysiłkiem sok pomarańczowy w połączeniu z MCT obserwowano m.in. niższe o 30% skumulowane stężenie długołańcuchowych 3-hydroksyacylokarnityn oraz 3-krotnie wyższe stężenie β -hydroksybutyranu niż w grupie, która otrzymała przed wysiłkiem jedynie sok pomarańczowy. Autorzy badania na podstawie uzyskanych wyników wnioskowali, że koordynacja suplementacji MCT z okresami zwiększonej aktywności może poprawić kontrolę metaboliczną po wysiłku u dzieci z deficytem LCHAD lub MPT.

Badanie De Biase 2016 było jednoosódkowym badaniem retrospektywnym, w którym wzięło udział 5 pacjentów pediatrycznych z deficytem LCHAD lub deficytem MPT. Pacjenci stosowali suplementację kwasami tłuszczowymi (olej z orzechów włoskich lub Iniany i/lub DHA), olejem MCT i/lub żywnością medyczną zawierającą MCT oraz karnityną (25 mg/kg/dzień). Średni okres obserwacji wynosił ok. 9 lat. U pacjentów stwierdzono zahamowanie wzrostu we wczesnym okresie życia, które ustąpiło po 2. roku życia. U 4 spośród 5 pacjentów rozwinęła się retinopatia barwnikowa. Stężenie długołańcuchowych hydroksylowanych acylokarnityn nie zmieniało się istotnie wraz z wiekiem, ale wzrastało w trakcie ostrych chorób. Stężenie wolnej karnityny utrzymywało się w granicach normy i nie korelowało z poziomem długołańcuchowych hydroksylowanych acylokarnityn. Autorzy badania na podstawie uzyskanych wyników wnioskowali, że pacjenci z niedoborem LCHAD mogą mieć prawidłowy wzrost i rozwój przy odpowiednim leczeniu.

Wyniki uzyskane w trzech powyższych badaniach stanowią przesłankę, że dodanie suplementacji MCT do terapii standardowej może mieć korzystny efekt na wzrost i rozwój pacjentów pediatrycznych z deficytem LCHAD lub MPT, a także że szczególne znaczenie może mieć koordynacja suplementacji MCT z okresami zwiększonej aktywności fizycznej. Z uwagi na niewielkie grupy badane oraz ograniczenia metodologiczne badań, do uzyskanych wyników należy pochodzić z ostrożnością.

6. Wpływ na wydatki podmiotu zobowiązanego do finansowania świadczeń ze środków publicznych

Według informacji otrzymanych od Ministerstwa Zdrowia (pismo znak PLD. 45341.940.2025.1.KB z dnia 4.09.2025 r.) śsspż K.Quik został zrefundowany w ramach importu docelowego w ocenianych wskazaniach dla 6 pacjentów w 2024 r. oraz dla ok. 11 chorych w okresie od 1 stycznia do 3 września 2025 r. Niepewność oszacowań wynika z tego, że jeden chory mógł mieć więcej niż jedno rozpoznanie.

Najwięcej opakowań zrefundowano we wskazaniu deficyt GLUT-1: 54 opakowania dla 5 pacjentów w 2024 r. i 38 opakowań dla 3 pacjentów w niepełnym roku 2025. Natomiast w roku 2024 nie zrefundowano opakowań we wskazaniach: deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MPT oraz padaczki lekoopornej z uwagi na brak złożonych wniosków o refundację. Natomiast w 2025 r. (do 3 września 2025 r.) nie wpłynął żaden wniosek w zakresie refundacji preparatu we wskazaniu padaczka lekooporna.

Otrzymane dane zestawiono w poniższej tabeli.

Tabela 5. Zestawienie refundacji w imporcie docelowym śsspż K.Quik roztwór doustny, we wskazaniach: deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej, padaczka lekooporna w okresie 1.01.2024 r. – 3.09.2025 r.

Wskazanie	Rok	Liczba pacjentów (unikalne numery PESEL)	Pozytywnie rozpatrzone wnioski	Liczba opakowań z wydana zgoda na refundację	Kwota na jaką wydano zgody na refundację [zł]
deficyt transportera glukozy GLUT-1	2024	5	8	54	24 296,22
	2025	3	4	38	17 097,34
deficyt LCHAD	2024	0	0	0	0
	2025	4	4	10	4 499,3
deficyt VLCAD	2024	0	0	0	0
	2025	1	1	1	449,93
deficyt CPT1	2024	0	0	0	0
	2025	1	1	8	3 599,44
deficyt MPT	2024	0	0	0	0
	2025	1	1	1	449,93
deficyt dehydrogenazy pirogronianu	2024	1	2	18	8 098,74
	2025	1	1	6	2 699,58
padaczka lekooporna	2024	0	0	0	0
	2025	0	0	0	0

Łączny koszt refundacji K.Quik poniesiony przez płatnika publicznego w 2024 r. wyniósł 32 394,96 zł, natomiast do 3 września 2025 r.: 28 795,52 zł, co stanowi blisko 89% kosztów poniesionych w roku 2024.

Zgodnie z treścią Zlecenia MZ, cena śsspż K.Quik, roztwór doustny, wynosi 449,93 zł za opakowanie zbiorcze (15 buteleczek po 225 ml). Jest to szacunkowa cena netto sprzedaży produktu do apteki, zawierająca marżę hurtową (dane dot. ceny śsspż pochodzą z raportu z ZSMOPL z sierpnia 2025 r.).

Oszacowania analityków Agencji, dotyczące kosztu za jedno opakowanie zbiorcze dla płatnika publicznego przedstawiono w tabeli poniżej.

Tabela 6. Koszt opakowania śsspż K.Quik – oszacowania analityków Agencji

Nazwa	Opakowanie	CH [PLN] *	CHB [PLN]	CD [PLN]	PO	Dopłata pacjenta [PLN]	Koszt dla płatnika publicznego [PLN]
K.Quik	15 buteleczek po 225 ml	449,93	472,43	498,47	ryczałt	3,2	495,27
Źródło		Ministerstwo Zdrowia (raporty ZSMOPL)	Ustawa o refundacji: art. 2 pkt 5a (lek +8%VAT) lub (śsspż +5% VAT)**	Ustawa o refundacji: art. 7 ust. 4 i ust. 7	Ustawa o refundacji: art. 39 ust. 1, art. 6 ust. 2 pkt 2, art. 6 ust. 6		Ustawa o refundacji: art. 6 ust. 1, art. 15 ust. 9

Skróty: CH – cena hurtowa; CHB – cena hurtowa brutto; CD – cena detaliczna; PO – poziom odpłatności

* szacunkowa cena netto sprzedaży produktu do apteki, zawierająca marżę hurtową (pismo znak PLD. 45341.940.2025.1.KB z dnia 4.09.2025 r.)

** cena hurtowa brutto uwzględniająca podatek VAT; zgodnie z Ustawą z dnia 11 marca 2004 r. o podatku od towarów i usług (Dz. U. z 2024 r. poz. 361, z późn. zm.) – Załącznik 10. WYKAZ TOWARÓW I USŁUG OPODATKOWANYCH STAWKĄ PODATKU W WYSOKOŚCI 5%.

Koszt refundacji jednego opakowania śsspż K.Quik ponoszony przez płatnika wyniesie 495,27 zł.

Oszacowanie wydatków płatnika publicznego w kolejnym roku

W oszacowaniach wpływu na wydatki płatnika w ramach analizowanych wskazań wykorzystano dane przekazane przez MZ wraz ze zleceniem obejmujące okres od stycznia 2024 r. do września 2025 r. i przyjęto następujące założenia:

- oszacowana liczebność pacjentów oraz liczba opakowań stanowi wartość najwyższą z roku 2024/2025 wskazaną w Zleceniu MZ, jako wariant maksymalny dla płatnika;
- w przypadku 4 wskazań (deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP), dla których nie było wniosków o sprowadzenie K.Quik w 2024 r. z uwagi na rzadki charakter jednostek chorobowych przyjęto, że śsspż będzie stosować taka sama ilość pacjentów i w takiej samej ilości opakowań, jaka została wykazana w 2025 r. dla tych 4 wskazań;
- w przypadku padaczki lekoopornej, dla której w latach 2024-2025 nie wpłynęły wnioski o import docelowy, na potrzeby obliczeń przyjęto, że preparat będzie stosowany u jednego pacjenta w ilości 1 opakowanie w ramach jednego złożonego i pozytywnie rozpatrzonego wniosku;
- koszt ponoszony przez płatnika publicznego na jedno opakowanie śsspż K.Quik wyniesie 495,27 zł,
- w przypadku niepełnych opakowań uzyskaną ilość zaokrąglono w górę do całkowitych wartości liczbowych.

Zgodnie z oszacowaniami analityków Agencji, na podstawie przyjętych założeń, całkowity koszt refundacji śsspż, dla pacjentów ze wskazaniami: deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej, padaczka lekooporna, w kolejnym roku wyniesie łącznie 53,98 tys. zł. Największe oszacowane wydatki dla płatnika dotyczą pacjentów z deficytem GLUT-1, najniższe zaś z deficytem MPT i padaczką lekooporną.

Kluczowym ograniczeniem niniejszych oszacowań jest niepewność dotycząca liczebności pacjentów, dla których będzie sprowadzany śsspż K.Quik, liczby opakowań oraz ceny, po której byłby sprowadzany. Zalecane dawkowanie zależy od wieku, masy ciała i stanu zdrowia pacjenta i powinno być ustalane wyłącznie przez lekarza lub dietetyka.

Wyniki oszacowań przedstawiono w tabeli poniżej.

Tabela 7. Oszacowanie kosztów K.Quik (opakowanie 15 buteleczek á 225 ml) w kolejnym roku refundacji

Wskazanie	Refundacja w 2024 r. / 2025 r.			Oszacowanie kosztów na kolejny rok refundacji			
	Liczba unikalnych nr PESEL we wnioskach	Liczba opakowań zbiorczych	Średnia roczna liczba opakowań na 1 pacjenta	Liczba opakowań zbiorczych na 1 pacjenta*	Liczebność pacjentów	Całkowita liczba opakowań	Całkowity koszt dla płatnika publicznego [PLN]
deficyt GLUT-1	5 / 3	54 / 38	10,8 / 12,6	13	5	65	32 192,43
deficyt LCHAD	0 / 4	0 / 10	0 / 2,5	3**	4	12	5 943,22
deficyt VLCAD	0 / 1	0 / 1	0 / 1	1**	4	4	1 981,07
deficyt CPT1	0 / 1	0 / 8	0 / 8	8**	1	8	3 962,15

Wskazanie	Refundacja w 2024 r. / 2025 r.			Oszacowanie kosztów na kolejny rok refundacji			
	Liczba unikalnych nr PESEL we wnioskach	Liczba opakowań zbiorczych	Średnia roczna liczba opakowań na 1 pacjenta	Liczba opakowań zbiorczych na 1 pacjenta*	Liczebność pacjentów	Całkowita liczba opakowań	Całkowity koszt dla płatnika publicznego [PLN]
deficyt MPT	0 / 1	0 / 1	0 / 1	1**	1	1	495,27
deficyt dehydrogenazy pirogronianu	1 / 1	18 / 6	18 / 6	18	1	18	8 914,83
padaczka lekooporna	0 / 0	0 / 0	0 / 0	1***	1	1	495,27
Razem	-	72 / 64	-	-	-	109	53 984,24

* Liczbę opakowań w kolejnym roku refundacji oszacowano na podstawie wartości maksymalnej z roku 2024 lub 2025 (wybierając większą liczbę opakowań jako wariant maksymalny);

**liczbę opakowań dla 4 wskazań przyjęto na podstawie danych za okres: styczeń – wrzesień 2025 r. z powodu braku danych za 2024 r.

***z powodu braku danych dla padaczki lekoopornej za 2024 i 2025 dla potrzeb obliczeń przyjęto, jedno opakowanie zbiorcze dla jednego pacjenta w ramach jednego wniosku refundacyjnego.

7. Kluczowe informacje

Problem decyzyjny

Zgodnie z art. 39 ust. 3 ustawy o refundacji Minister Zdrowia zlecił ocenę zasadności refundacji preparatu K.Quik (roztwór doustny) w ramach importu docelowego, dla wskazań: deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej, padaczka lekooporna.

Według informacji producenta K.Quik, jest przeznaczony do postępowania dietetycznego w stanach wymagających źródła średniołańcuchowych trójglicerydów (MCT), w tym w diecie ketogenicznej. Śsspż K.Quik jest odpowiedni dla pacjentów od 3. roku życia. Nie należy stosować go u osób z niedoborem dehydrogenazy acylo-CoA średniołańcuchowych kwasów tłuszczowych (MCADD). Tym samym, oceniane wskazanie wykracza poza zapisy rejestracyjne (w Zleceniu MZ nie wskazano żadnych ograniczeń dotyczących wnioskowanej populacji).

Środek spożywczy specjalnego przeznaczenia żywieniowego K.Quik był oceniany w Agencji w 2022 r. (ówczesna nazwa produktu: Betaquik) jednak tylko dla wskazań: deficyt transportera glukozy GLUT-1 oraz padaczka lekooporna. Zarówno Stanowisko Rady Przejrzystości jak i Rekomendacja Prezesa Agencji były pozytywne. Śsspż K.Quik nie znajduje się w obrocie na terytorium Rzeczypospolitej Polskiej.

Wytyczne kliniczne

Odnaleziono 8 dokumentów zawierających wytyczne kliniczne.

Oceniana interwencja została wymieniona jedynie w zaleceniach British Dietetic Association (pod nazwą Betaquik) jako przykładowy suplement o wysokiej zawartości MCT na 100 ml produktu.

Odnalezione wytyczne zalecają dietę ketogeniczną, w tym opartą na trójglicerydach o średnim łańcuchu (MCT) we wszystkich ocenianych wskazaniach. Zalecany jest indywidualny dobór postępowania dietetycznego do potrzeb chorego.

Opinie ekspertów klinicznych

Do dnia zakończenia prac nad niniejszym raportem nie otrzymano żadnej opinii.

Natomiast w raporcie Agencji OT.4211.14.2025, dotyczącym innego śsspż zawierającego mieszankę MCT, tj. preparatu K.Vita we wskazaniach padaczka lekooporna, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt dehydrogenazy pirogronianu, deficyt GLUT1, ankietowani przez AOTMiT eksperci wskazali, iż aktualnym problemem związanym z leczeniem pacjentów z ww. wskazaniami jest dostępność preparatów zawierających MCT, w tym również **K.Quik**, wyłącznie w ramach importu docelowego. Prof. J. Sykut-Cegielska (KK w dz. pediatrii metabolicznej) dodatkowo wskazała, że w ww. wskazaniach postępowanie dietetyczne jest bardzo restrykcyjne i trudne do stosowania. „Wprowadzenie żywności specjalnego przeznaczenia medycznego (FSMP) na wniosek na import docelowy, mającej zastosowanie w tego typu rodzaju dietoterapii (np. K.Yo, MCT Oil, Liquigen, **K.Quik**, MCT Procal), znacznie ułatwia leczenie pacjentów i pozwala na osiągnięcie większej skuteczności leczenia, poprzez przestrzeganie zaleceń dietetycznych”.

Wskazanie dowodów naukowych

W ramach przeprowadzonego przeglądu systematycznego odnaleziono 5 publikacji spełniających kryteria włączenia, 2 badania dotyczące skuteczności lub bezpieczeństwa diety opartej o MCT na padaczkę lekooporną (Rasmussen 2022, Shin 2025) oraz 3 badania dotyczące skuteczności lub bezpieczeństwa MCT w deficycie LCHAD lub MTP u pacjentów pediatrycznych (Gillingham 2003, Gillingham 2006, De Biase 2016).

Kluczowym ograniczeniem odnalezionych badań jest fakt, iż jako interwencję stosowano różne preparaty zawierające MCT (w żadnym z badań nie wskazano, że interwencję stanowi śsspż K.Quik). Badania były prowadzone na niewielkich grupach pacjentów i cele badawcze były zróżnicowane. Ponadto, nie odnaleziono dowodów dotyczących skuteczności lub bezpieczeństwa śsspż zawierających MCT we wskazaniach: VLCAD, deficyt GLUT-1 (opublikowanych od 2022 r.), deficyt CPT1 i deficyt dehydrogenazy pirogronianowej.

Badanie Rasmussen 2022 było jednośrodkowym, prospektywnym badaniem jednoramiennym prowadzonym w trybie otwartym mającym na celu ocenę wpływu stosowania oleju MCT w dawce 60 ml podawanego dwa razy dziennie jako uzupełnienie standardowej terapii co najmniej 3 lekami przeciwpadaczkowymi na miesięczny wskaźnik napadów padaczkowych dla każdego pacjenta u dorosłych chorych z padaczką lekooporną. Badanie ukończyło 6 spośród 9 pacjentów, którzy rozpoczęli badanie. Autorzy badania wskazują, że po okresie obserwacji

wynoszącym 3 miesiące częstość napadów padaczkowych zmniejszyła się o 42%. U wszystkich 6 pacjentów, którzy ukończyli badanie obserwowano łagodne nudności, ból brzucha i luźne stolce.

Badanie Shin 2025 było randomizowanym badaniem pilotażowym z grupą kontrolną typu cross-over prowadzonym w trybie otwartym prowadzonym przez 16 tygodni w populacji głównie pediatrycznej (pacjenci w wieku od 3 mies. do 20 r.ż.). Pacjenci stosowali przez 8 tygodni klasyczną dietę ketogeniczną lub dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT (preparat Ketonia zawierający kwas dekanowy), po 8 tygodniach następowała zmiana interwencji. Badanie ukończyło 10 spośród 15 zrandomizowanych pacjentów. U wszystkich pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT (5/5) obserwowano brak napadów padaczkowych podczas stosowania interwencji (8 tyg.) i efekt utrzymał się po zmianie na dietę ketogeniczną bez suplementacji MCT (8 tyg.). Spośród 5 pacjentów, którzy najpierw stosowali dietę ketogeniczną, u dwóch obserwowano brak napadów padaczkowych w ciągu 8 tygodni. Po zmianie na dietę ketogeniczną wzbogaconą MCT, w ciągu kolejnych 8 tygodni brak napadów obserwowano u 3 spośród 5 pacjentów. Podczas stosowania diety ketogenicznej wzbogaconej MCT obserwowano następujące działania niepożądane: przemijająca hipoglikemia i kwasica metaboliczna (n=2), przemijająca hiperkalciuria (n=1) oraz przemijające objawy żołądkowo-jelitowe (n=2). Wszystkie z nich udało się opanować.

Wyniki uzyskane w dwóch powyższych badaniach stanowią przesłankę, iż suplementacja MCT w połączeniu z terapią standardową może być skuteczna w leczeniu padaczki lekoopornej u pacjentów dorosłych, jak i pediatrycznych, jednakże z uwagi na niewielką liczbę uczestników badań oraz wysoki odsetek chorych, którzy rezygnowali z udziału w badaniach przed ich zakończeniem, do wyników należy pochodzić z ostrożnością.

Badanie Gillingham 2003 było prospektywnym badaniem jednośrodkowym, w którym uczestniczyło 10 pacjentów pediatrycznych w wieku 1-10 lat z rozpoznaniem: deficyt LCHAD (n=7) lub deficyt MPT (n=3), wszyscy pacjenci je ukończyli. Suplementację MCT stosowano wśród innych interwencji u 9 spośród 10 chorych. Po roku wszyscy pacjenci utrzymali przewidywany wzorzec wzrostu, a 6 spośród 10 pacjentów było zdrowych, bez epizodów dekompensacji metabolicznej i bez hospitalizacji. Nie stwierdzono oznak zahamowania wzrostu, kardiomiopatii ani dysfunkcji wątroby.

Badanie Gillingham 2006 było randomizowanym badaniem jednośrodkowym typu cross-over, w którym uczestniczyło 9 pacjentów pediatrycznych w wieku 7-14 lat z rozpoznaniem deficyt LCHAD (n=6) lub deficyt MPT (n=3). Pacjenci byli dwukrotnie poddani obserwacji (przed i po 45 min wysiłku fizycznym). Pacjentom podawano ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego w połączeniu z MCT w dawce 0,5g/kg m.c. lub jedynie ok. 120 ml (4 oz) soku pomarańczowego, po tygodniu następowała ponowna obserwacja po zmianie interwencji. W grupie, która otrzymała przed wysiłkiem sok pomarańczowy w połączeniu z MCT obserwowano m.in. niższe o 30% skumulowane stężenie długołańcuchowych 3-hydroksyacylokarnityn oraz 3-krotnie wyższe stężenie β -hydroksybutyranu niż w grupie, która otrzymała przed wysiłkiem jedynie sok pomarańczowy. Autorzy badania na podstawie uzyskanych wyników wnioskowali, że koordynacja suplementacji MCT z okresami zwiększonej aktywności może poprawić kontrolę metaboliczną po wysiłku u dzieci z deficytem LCHAD lub MPT.

Badanie De Biase 2016 było jednośrodkowym badaniem retrospektywnym, w którym wzięło udział 5 pacjentów pediatrycznych z deficytem LCHAD lub deficytem MPT. Pacjenci stosowali suplementację kwasami tłuszczowymi (olej z orzechów włoskich lub Iniany i/lub DHA), olejem MCT i/lub żywnością medyczną zawierającą MCT oraz karnityną (25 mg/kg/dzień). Średni okres obserwacji wynosił ok. 9 lat. U pacjentów stwierdzono zahamowanie wzrostu we wczesnym okresie życia, które ustąpiło po 2. roku życia. U 4 spośród 5 pacjentów rozwinęła się retinopatia barwnikowa. Stężenie długołańcuchowych hydroksylowanych acylokarnityn nie zmieniało się istotnie wraz z wiekiem, ale wzrastało w trakcie ostrych chorób. Stężenie wolnej karnityny utrzymywało się w granicach normy i nie korelowało z poziomem długołańcuchowych hydroksylowanych acylokarnityn. Autorzy badania na podstawie uzyskanych wyników wnioskowali, że pacjenci z niedoborem LCHAD mogą mieć prawidłowy wzrost i rozwój przy odpowiednim leczeniu.

Wyniki uzyskane w trzech powyższych badaniach stanowią przesłankę, że dodanie suplementacji MCT do terapii standardowej może mieć korzystny efekt na wzrost i rozwój pacjentów pediatrycznych z deficytem LCHAD lub MPT, a także że szczególne znaczenie może mieć koordynacja suplementacji MCT z okresami zwiększonej aktywności fizycznej. Z uwagi na niewielkie grupy badane oraz ograniczenia metodologiczne badań, do uzyskanych wyników należy pochodzić z ostrożnością.

Wpływ na wydatki podmiotu zobowiązanego do finansowania świadczeń ze środków publicznych

Łączny koszt refundacji K.Quik poniesiony przez płatnika w 2024 r. wyniósł 32 394,96 zł, natomiast w 2025 r., w okresie od stycznia do 3 września: 28 795,52 zł, co stanowi blisko 89% kosztów poniesionych w roku 2024. Zgodnie z treścią Zlecenia MZ, cena śsspz K.Quik wynosiła 449,93 zł za opakowanie zbiorcze (15 buteleczek po 225 ml). Była to szacunkowa cena netto sprzedaży produktu do apteki, zawierająca marżę hurtową (dane dot. ceny śsspz pochodzą z raportu z ZSMOPL z sierpnia 2025 r.).

Koszt refundacji jednego opakowania zbiorczego preparatu K.Quik ponoszony przez płatnika publicznego wyniesie 495,27 zł.

Zgodnie z oszacowaniami analityków Agencji, na podstawie przyjętych założeń, całkowity koszt refundacji śsspż, dla pacjentów ze wskazaniami: deficyt transportera glukozy GLUT-1, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej, padaczka lekooporna, w kolejnym roku wyniesie łącznie 53,98 tys. zł. Największe oszacowane wydatki dla płatnika dotyczą pacjentów z deficytem GLUT-1 (32,19 tys. zł), najniższe zaś z deficytem MPT (495,27 zł) i padaczką lekooporną (495,27 zł).

Kluczowym ograniczeniem niniejszych oszacowań jest niepewność dotycząca liczebności pacjentów, dla których będzie sprowadzany śsspż K.Quik, liczby opakowań oraz ceny, po której byłby sprowadzany. Zalecane dawkowanie zależy od wieku, masy ciała i stanu zdrowia pacjenta i powinno być ustalane wyłącznie przez lekarza lub dietetyka.

8. Źródła

Badania pierwotne i wtórne

- De Biase 2016** De Biase I., Viau K.S., Liuet A., al.: Diagnosis, Treatment, and Clinical Outcome of Patients with Mitochondrial Trifunctional Protein/Long-Chain 3-Hydroxy Acyl-CoA Dehydrogenase Deficiency. *JIMD Reports* 2017; 31: 63-71. doi: 10.1007/8904_2016_558.
- Gillingham 2003** Gillingham M.B., Connor W.E., Matern D., et al.: Optimal dietary therapy of long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency. *Mol Genet Metab.* 2003; Jun; 79(2): 114-23. doi: 10.1016/s1096-7192(03)00073-8.
- Gillingham 2006** Gillingham M.B., Scott B., Elliott D., Harding C.O.: Metabolic control during exercise with and without medium-chain triglycerides (MCT) in children with long-chain 3-hydroxy acyl-CoA dehydrogenase (LCHAD) or trifunctional protein (TFP) deficiency. *Mol Genet Metab.* 2006; 89: 58–63. doi:10.1016/j.ymgme.2006.06.004.
- Rasmussen 2022** Rasmussen E., Patel V., Tideman S., al.: Efficacy of supplemental MCT oil on seizure reduction of adult drug-resistant epilepsy – a single-center open-label pilot study. *Nutritional Neuroscience* 2022; Jun; 26(6): 535-539. DOI: 10.1080/1028415X.2022.2065816.
- Shin 2025** Shin H.J., Ryu S., Lee N., et al.: Decanoic acid-enriched ketogenic diet in refractory epilepsy. *Front. Neurol.* 16:1524799. doi: 10.3389/fneur.2025.1524799.

Rekomendacje kliniczne

- BDA 2020** Shaw V.: *Clinical Paediatric Dietetics*. Fifth Edition. 2020 John Wiley & Sons Ltd.
- BIMDG 2017** British Inherited Metabolic Disease Group: Dietetic National Formulary For Inherited Metabolic Disorders Adults And Paediatrics; źródło: <https://bimdg.org.uk/formularies/> (data dostępu 22.10.2025 r.)
- GMDI v1.4 2022** <https://managementguidelines.net/guidelines.php/146/nr/0/0/VLCAD%20Nutrition%20Guidelines/Version%201.4/%3Cspan%20class=%22bold%22%3ENutrition%20Recommendations%3C/span%3E> (data dostępu 22.10.2025 r.)
- Klepper 2020** Klepper J, Akman C, Armeno M, et al. Glut1 Deficiency Syndrome (Glut1DS): State of the art in 2020 and recommendations of the international Glut1DS study group. *Epilepsia Open.* 2020 Aug 13;5(3):354-365. doi: 10.1002/epi4.12414. PMID: 32913944; PMCID: PMC7469861. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32913944/> (data dostępu 22.10.2025 r.)
- Kossof 2018** Kossoff EH, Zupec-Kania BA, Auvin S, et al. Optimal clinical management of children receiving dietary therapies for epilepsy: Updated recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia Open.* 2018 May 21;3(2):175-192. doi: 10.1002/epi4.12225. PMID: 29881797; PMCID: PMC5983110.
- PTN 2022** Rejdak, K., Mazurkiewicz-Beldzińska, M., Błaszczyk, B, et al. Diagnostyka i leczenie padaczki — wytyczne Sekcji Padaczki Polskiego Towarzystwa Neurologicznego, *Polski Przegląd Neurologiczny*, vol. 18, no. 4, pp. 201–219, doi:10.5603/PPN.a2022.0028 https://journals.viamedica.pl/polski_przegląd_neurologiczny/article/view/91069 (data dostępu 22.10.2025 r.)
- Spiekerkoetter 2009** Spiekerkoetter U., Lindner M., Santer R., et al.: Treatment recommendations in long-chain fatty acid oxidation defects: consensus from a workshop. *J Inherit Metab Dis* (2009) 32:498–505; DOI 10.1007/s10545-009-1126-8.
- Zalecenia dietetyczne 2020** Albrecht P, Pituch-Zdanowska A, Bandura A.: Gotowe diety i standardy żywienia dla dzieci chorych. Zalecenia dietetyczne w wybranych chorobach pediatrycznych. 2020 <https://e-forum.pl/uploads/files/products/Wybrane%20wrodzone%20wady%20metabolizmu.pdf>

Pozostałe publikacje

- ulotka K.Quik** <https://www.nestlehealthscience.com/vitaflor/conditions/k-quik> (data dostępu 24.10.2025 r.)
- OT.4211.14.2025** AOTMiT: K.Vita we wskazaniach: padaczka lekooporna, deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt dehydrogenazy pirogronianu, deficyt GLUT1. Opracowanie na potrzeby oceny zasadności wydawania zgody na refundację. Nr: OT.4211.14.2025. Data ukończenia: 7 października 2025 r.

9. Załączniki

9.1. Strategia wyszukiwania publikacji

Tabela 8. Strategia wyszukiwania w bazie Medline (data ostatniego wyszukiwania: 13.10.2025 r., data odcięcia (data wyszukiwania we wcześniejszym opracowaniu – 11.05.2022 r.) – dot. padaczki lekoopornej i GLUT-1

Nr wyszukiwania	Kwerenda	Liczba rekordów
#1	K.Quik or Betaquik	0
#2	(medium chain triglyceride) OR (medium chain triglycerides) OR (medium chain triacylglycerol) OR (medium chain triacylglycerols) OR (MCT) OR (MCTs)	19 895
#3	#1 or #2	19 898
#4	Drug Resistant Epilepsy or DRE or Epilep* AND (Resistant or Refractory or intractable)	34 088
#5	Glut1 Deficiency Syndrome or GLUT-1 or Glucose Transporter Protein AND Deficien*	2 310
#6	#4 or #5	36 297
#7	#3 and #6	152
#8	#3 and #6 Filters: English	144
#9	#3 and #6 Filters: English, from 2022 - 2025	39

Tabela 9. Strategia wyszukiwania w bazie Cochrane (data ostatniego wyszukiwania: 13.10.2025 r., data odcięcia (data wyszukiwania we wcześniejszym opracowaniu - 06.05.2022 r.) – dot. padaczki lekoopornej i GLUT-1

Nr wyszukiwania	Kwerenda	Liczba rekordów
#1	K.Quik or Betaquik	0
#2	(medium chain triglyceride) OR (medium chain triglycerides) OR (medium chain triacylglycerol) OR (medium chain triacylglycerols) OR (MCT) OR (MCTs)	2 063
#3	#1 or #2	2 063
#4	Drug Resistant Epilepsy or DRE or Epilep* AND (Resistant or Refractory or intractable)	2 969
#5	Glut1 Deficiency Syndrome or GLUT-1 or Glucose Transporter Protein AND Deficien*	82
#6	#4 or #5	3 047
#7	#3 and #6	25
#8	#3 and #6 Filters: from 2022 – 2025	8

Tabela 10. Strategia wyszukiwania w bazie Medline (data wyszukiwania: 13.10.2025 r.) – dot. deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej

Nr wyszukiwania	Kwerenda	Liczba rekordów
#1	K.Quik or Betaquik	0
#2	(medium chain triglyceride) OR (medium chain triglycerides) OR (medium chain triacylglycerol) OR (medium chain triacylglycerols) OR (MCT) OR (MCTs)	19 895
#3	#1 or #2	19 898
#4	LCHAD or Long Chain 3 Hydroxyacyl CoA Dehydrogenase Deficien*	454
#5	VLCAD or Very long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficien* or ACADL or VLCADD or long chain fatty acid oxidation disorder	3 589
#6	carnitine palmitoyltransferase deficiency 1 (CPT 1)	322
#7	mitochondrial trifunctional protein deficiency MTP	39
#8	pyruvate dehydrogenase complex deficiency, PDCD, PDHD or PDH or Pyruvate Dehydrogenase AND Deficien*	2 532
#9	#4 or #5 or #6 or #7 #8	6 577
#10	#3 and #9	236

Nr wyszukiwania	Kwerenda	Liczba rekordów
#11	#3 and #9 Filters: English	234

Tabela 11. Strategia wyszukiwania w bazie Cochrane (data wyszukiwania: 13.10.2025 r.) – dot. deficyt LCHAD, deficyt VLCAD, deficyt CPT1, deficyt MTP, deficyt dehydrogenazy pirogronianowej

Nr wyszukiwania	Kwerenda	Liczba rekordów
#1	K.Quick or Betaquick	0
#2	(medium chain triglyceride) OR (medium chain triglycerides) OR (medium chain triacylglycerol) OR (medium chain triacylglycerols) OR (MCT) OR (MCTs)	2 063
#3	#1 or #2	2 063
#4	LCHAD or Long Chain 3 Hydroxyacyl CoA Dehydrogenase Deficien*	14
#5	VLCAD or Very long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficien* or ACADL or VLCADD or long chain fatty acid oxidation disorder	373
#6	carnitine palmitoyltransferase deficiency 1 (CPT 1)	4
#7	mitochondrial trifunctional protein deficiency MTP	0
#8	pyruvate dehydrogenase complex deficiency, PDCD, PDHD or PDH or Pyruvate Dehydrogenase AND Deficien*	141
	#4 or #5 or #6 or #7 #8	379
	#3 and #9	70