Załącznik B.90.

**LECZENIE ZABURZEŃ MOTORYCZNYCH W PRZEBIEGU ZAAWANSOWANEJ CHOROBY PARKINSONA (ICD-10 G.20)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW** **W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE** **W RAMACH PROGRAMU** |
| Pacjent jest kwalifikowany do programu przez Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Zaburzeń Motorycznych w Przebiegu Choroby Parkinsona, powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.1. **Leczenie lewodopą podawaną z karbidopą**
	1. **Kryteria kwalifikacji**
		1. rozpoznanie choroby Parkinsona wg powszechnie przyjętych kryteriów (United Kingdom Parkinson’s Disease Brain Bank Criteria);
		2. czas trwania choroby powyżej 5 lat;
		3. zaawansowana postać choroby, tj. stany off i/lub on z uciążliwymi dyskinezami trwające co najmniej 50% czasu aktywności dobowej pacjenta, udokumentowany zapisami w dzienniczku Hausera;
		4. potwierdzona skuteczność stosowania lewodopy we wcześniejszym leczeniu;
		5. wyczerpanie możliwości prowadzenia skutecznej terapii co najmniej dwoma lekami doustnymi o różnych mechanizmach działania lub wystąpienie działań niepożądanych, związanych ze stosowaniem tych leków;
		6. codzienna obecność i pomoc ze strony opiekuna, który będzie w stanie obsłużyć PEG oraz pompę.
	2. **Kryteria uniemożliwiające kwalifikację do programu**
		1. ciężka depresja w skali Becka lub znaczne nasilenie dysfunkcji poznawczych, uniemożliwiające dalszą współpracę chorego, a tym samym skuteczną kontynuację terapii;
		2. przeciwwskazania do stosowania systemu DuoDopa zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.
	3. **Czas leczenia w programie**

Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu.* 1. **Kryteria wyłączenia**
		1. brak potwierdzonej skuteczności leczenia w czasie wstępnego okresu oceny skuteczności, trwającego do 7 dni, podczas którego ustala się w ramach hospitalizacji, czy ciągły wlew dojelitowy lewodopy z karbidopą, podawanych w postaci żelu przez sondę nosowo-dwunastniczą lub nosowo-dojelitową, przynosi pożądany efekt kliniczny oraz ustala się wstępną dawkę leku. Pożądany efekt kliniczny zdefiniowano jako redukcję o co najmniej 30% czasu spędzanego w stanie off lub w stanie on z uciążliwymi dyskinezami;
		2. niedające się opanować powikłania chirurgiczne, związane z PEG;
		3. wystąpienie działań niepożądanych związanych z lekiem uniemożliwiających jego dalsze stosowanie;
		4. utrata skuteczności leczenia mimo prób dostosowania dawek leku, w okresie 6 mies. od implantacji systemu.
1. **Leczenie apomorfiną**
	1. **Kryteria kwalifikacji**
		1. wiek >18. r.ż.;
		2. rozpoznana idiopatyczna postać choroby Parkinsona według powszechnie przyjętych kryteriów (United Kingdom Parkinson’s Disease Brain Bank Criteria);
		3. czas trwania choroby powyżej 5 lat;
		4. zaawansowana postać choroby, tj. stany off i/lub on z uciążliwymi dyskinezami trwające co najmniej 50% czasu aktywności dobowej pacjenta, udokumentowany zapisami w dzienniczku Hausera, które utrzymują się mimo stosowania optymalnego leczenia farmakologicznego za pomocą doustnych leków przeciw chorobie Parkinsona;
		5. brak przeciwwskazań do stosowania apomorfiny, wynikających z:
			1. istotnych klinicznie zaburzeń psychotycznych stwierdzonych w wywiadzie;
			2. istotnych klinicznie objawów hipotonii ortostatycznej;
			3. istotnych klinicznie zaburzeń rytmu serca;
		6. współpraca pacjenta lub jego opiekuna w trakcie terapii.
	2. Kryteria uniemożliwiające kwalifikację do programu
		1. nadwrażliwość na pochodne morfiny lub substancje pomocnicze produktu;
		2. jednoczesne leczenie za pomocą wlewów dojelitowych lewodopy;
		3. atypowy parkinsonizm;
		4. nasilone otępienie;
		5. depresja oddechowa;
		6. klinicznie istotne zaburzenia psychotyczne;
		7. klinicznie istotna hipotonia ortostatyczna;
		8. niestabilne, klinicznie istotne choroby:
			1. sercowo-naczyniowe;
			2. wątroby;
			3. nerek;
			4. hematologiczne;
		9. ciąża i karmienie piersią.
	3. **Czas leczenia w programie**

Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu.* 1. Kryteria wyłączenia
		1. ciężka depresja;
		2. brak współpracy pacjenta lub opiekuna;
		3. niepełna lub niewystarczająca odpowiedź na leczenie, tj. nie osiągnięcie w ciągu 3 miesięcy leczenia obu poniższych parametrów:
			1. poprawy w stanie on w stosunku do stanu off, wyrażającej się obniżeniem wyniku III części skali UPDRS o co najmniej 20% po ustaleniu dawki optymalnej;
			2. redukcja o co najmniej 30% czasu spędzanego w stanie off lub w stanie on z uciążliwymi dyskinezami;
		4. pogorszenie w trakcie kontynuacji leczenia osiągniętego poziomu sprawności określonej w definicji odpowiedzi na leczenie pomimo stosowania optymalnych/maksymalnych dawek leku;
		5. wystąpienie nadwrażliwości na chlorowodorek apomorfiny lub substancje pomocnicze;
		6. wystąpienie działań niepożądanych związanych z lekiem uniemożliwiających jego dalsze stosowanie.
 | 1. **Leczenie lewodopą podawaną z karbidopą**
	1. **Sposób podania**

Za pomocą specjalnej pompy, w postaci ciągłego wlewu dojelitowego, przez przezskórną gastrostomię (PEG).* 1. **Dawkowanie**

Zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego.W okresie dostosowania dawki, lewodopa z karbidopą są podawane w postaci ciągłego wlewu dojelitowego przez sondę nosowo-dwunastniczą lub nosowo-dojelitową, w zmiennej dawce, zależnej od potrzeby klinicznej. W tym czasie określa się reaktywność choroby na tę formę terapii i ustala właściwą dawkę.Po ostatecznym zakwalifikowaniu chorego do objęcia programem terapeutycznym podaje się lewodopę z karbidopą w postaci ciągłego wlewu dojelitowego za pomocą zewnętrznej pompy, przez gastrostomię (PEG), w dawce ustalonej podczas leczenia w okresie wstępnym. Dawka dobowa leku zawarta jest z reguły w jednej kasetce o pojemności 100 ml. W rzadkich przypadkach konieczne może być podanie większej dawki leku.1. **Leczenie apomorfiną**

Dawkowanie zgodnie z aktualną na dzień wydania decyzji Charakterystyką Produktu Leczniczego.* + 1. Miejsce wkłucia infuzji zmienia się co 16 godz. w celu zmniejszenia prawdopodobieństwa wystąpienia reakcji skórnych;
		2. Maksymalna dobowa dawka apomorfiny nie powinna przekraczać 100 mg.

W czasie prowadzenia leczenia apomorfiną modyfikuje się, stosownie do potrzeb, dawki leków doustnych.Niezbędne jest ustalone podawanie pacjentowi domperidonu w dawce zazwyczaj 20 mg trzy razy na dobę. Terapię domperidonem należy rozpocząć dzień przed rozpoczęciem terapii apomorfiną oraz kontynuować tak, aby łączny okres przyjmowania domperidonu trwał od 3 do maksymalnie 7 dni. | 1. **Leczenie lewodopą podawaną z karbidopą**
	1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia**
		1. ocena stanu ruchowego (czas spędzany w stanie off/on z uciążliwymi dyskinezami);
		2. ocena neuropsychologiczna zaburzeń nastroju (kwestionariusz Becka);
		3. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination);
		4. morfologia krwi z rozmazem;
		5. oznaczenie aktywności transaminaz (AspAT, AlAT);
		6. badanie układu krzepnięcia;
		7. kwalifikacja przez chirurga / gastroenterologa do PEG.
	2. **Monitorowanie leczenia**
		1. morfologia krwi z rozmazem, co 6 miesięcy;
		2. AspAT, AlAT, co 6 miesięcy;
		3. ocena stanu ruchowego (czas spędzany w stanie off / on z uciążliwymi dyskinezami) co 3 miesiące w pierwszym roku terapii, a następnie co 6 miesięcy;
		4. badanie neuropsychologiczne, tj:
			1. ocena nastroju (kwestionariusz Becka), co 6 mies.;
			2. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination), co 12 mies.;
		5. korekta dotychczasowego leczenia: odstawienie lub dodanie innych leków lub korekta dawki Duodopy, doraźnie w miarę potrzeby;
		6. radiologiczna ocena położenia cewnika w jelicie we wstępnym okresie leczenia oraz po założeniu PEG.
2. **Leczenie apomorfiną**
	1. Badania przy kwalifikacji
		1. ocena stanu ruchowego (czas spędzany w stanie off/on z uciążliwymi dyskinezami);
		2. ocena neuropsychologiczna zaburzeń nastroju (kwestionariusz Becka);
		3. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination);
		4. ocena stanu pacjenta w skali:
			1. UPDRS część III-IV - ocena zaburzeń ruchowych i zaburzeń okresu późnego;
			2. Becka - ocena nastroju;
		5. ocena funkcji poznawczych (stopień otępienia) w ocenie psychologa;
		6. morfologia krwi z rozmazem;
		7. oznaczenie aktywności transaminaz (AspAT, AlAT);
		8. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy;
		9. badanie mające na celu wykluczenie ciąży u kobiet w wieku rozrodczym;
		10. badanie EKG.
	2. Monitorowanie leczenia apomorfiną
		1. morfologia krwi z rozmazem, co 6 miesięcy;
		2. AspAT, AlAT, co 6 miesięcy;
		3. ocena stanu ruchowego (czas spędzany w stanie off / on z uciążliwymi dyskinezami) co 3 miesiące w pierwszym roku terapii, a następnie co 6 miesięcy;
		4. badanie neuropsychologiczne, tj:
			1. ocena nastroju (kwestionariusz Becka), co 6 mies.;
			2. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination), co 12 mies.;
		5. po 30 dniach od pierwszego podania apomorfiny wykonanie następujących badań:
			1. morfologia krwi z rozmazem;
			2. badanie ogólne moczu;
			3. oznaczenie aktywności transaminaz (AspAT, AlAT);
			4. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy;
			5. poziom bilirubiny;
			6. badanie EKG;
		6. kontrola stanu pacjenta co miesiąc w ciągu pierwszych 3 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące;
		7. po ustaleniu sposobu dawkowania co 12 miesięcy wykonuje się badania:
			1. morfologia krwi z rozmazem;
			2. oznaczenie aktywności transaminaz (AspAT, AlAT);
			3. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy;
			4. badanie EKG;
		8. konsultacje neuropsychologiczne w celu oceny wpływu terapii na funkcje poznawcze, przeprowadzane po roku terapii, a następnie z częstością 1/rok – decyzję o zasadności ich przeprowadzania podejmuje lekarz prowadzący w oparciu o stan kliniczny chorego.
3. **Monitorowanie programu**
	* 1. Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;
		2. Uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, na zakończenie leczenia;
		3. Przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.
 |