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:** 2. rozpoznanie choroby Parkinsona wg powszechnie przyjętych kryteriów UKPDS 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; 5. potwierdzona skuteczność stosowania lewodopy we wcześniejszym leczeniu; 6. wyczerpanie możliwości prowadzenia skutecznej terapii co najmniej dwoma lekami doustnymi o różnych mechanizmach działania lub wystąpienie działań niepożądanych, związanych ze stosowaniem tych leków; 7. obecność przeciwwskazań do wszczepienia stymulatora do głębokiej stymulacji mózgu; 8. codzienna obecność i pomoc ze strony opiekuna, który będzie w stanie obsłużyć PEG oraz pompę; 9. Ocena nastroju w skali Becka oraz badanie psychologiczne – ocena funkcji poznawczych wg. Kryteriów rozpoznania otępienia w chorobie Parkinsona (Emre et al. Mov Disord 2007).    1. **Kryteria uniemożliwiające kwalifikację do programu:** 10. Ciężka depresja w skali Becka lub znaczne nasilenie dysfunkcji poznawczych, uniemożliwiające dalszą współpracę chorego, a tym samym skuteczną kontynuację terapii; 11. Przeciwwskazania do stosowania systemu DuoDopa zgodnie z charakterystyką produktu leczniczego.     1. **Czas leczenia w programie:**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów zaprzestania udziału w programie.   * 1. **Kryteria zaprzestania udziału w programie:**  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. Rezygnacja pacjenta; 4. Dyskwalifikacja z powodu działań niepożądanych; 5. Utrata skuteczności leczenia mimo prób dostosowania dawek leku, w okresie 6 mies. od implantacji systemu. 6. **Leczenie apomorfiną**    1. **Kryteria kwalifikacji**   Do programu kwalifikowani są pacjenci z chorobą Parkinsona, spełniający łącznie wszystkie poniższe kryteria:   1. wiek >18. r.ż.; 2. rozpoznana idiopatyczna postać choroby Parkinsona według przyjętych kryteriów (United Kingdom Parkinson’s Disease Brain Bank Criteria), 3. zaawansowana choroba Parkinsona - stadium ≥3 według skali Hoehn i Yahr, z fluktuacjami ruchowymi, które utrzymują się mimo stosowania optymalnego leczenia farmakologicznego (stany *off* łącznie ≥połowy czasu aktywności dobowej pacjenta) za pomocą doustnych leków przeciw chorobie Parkinsona; 4. czas trwania choroby co najmniej 5 lat od początku objawów; 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. obecność przeciwwskazań do wszczepienia stymulatora do głębokiej stymulacji mózgu; 7. uzyskanie pisemnej zgody na leczenie; 8. współpraca pacjenta lub jego opiekuna w trakcie terapii.    1. **Określenie czasu leczenia w programie:**   Czas leczenia w programie określa lekarz na podstawie kryteriów włączenia i kryteriów wyłączenia z programu. Nie ma zaleceń dotyczących maksymalnego okresu leczenia, jednak ze względu na przewlekły charakter choroby, leczenie może trwać kilka lat.   * 1. Kryteria wyłączenia  1. brak zgody chorego; 2. ciężka depresja; 3. brak współpracy pacjenta lub opiekuna; 4. niepełna lub niewystarczająca odpowiedź na leczenie, tj. nie osiągnięcie w ciągu 3 miesięcy leczenia obu poniższych parametrów: 5. 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; 6. skrócenia łącznego okresu stanów off o co najmniej 50%; 7. pogorszenie w trakcie kontynuacji leczenia osiągniętego poziomu sprawności określonej w definicji odpowiedzi na leczenie; 8. wystąpienie nadwrażliwości na chlorowodorek apomorfiny lub substancje pomocnicze; 9. chorzy, u których występuje odpowiedź on na lewodopę zakłócona ciężkimi dyskinezami lub dystonią; 10. dyskwalifikacja z powodu działań niepożądanych; 11. rezygnacja pacjenta.     1. Przeciwwskazania do włączenia do programu: 12. nadwrażliwość na pochodne morfiny lub substancje pomocnicze produktu; 13. jednoczesne leczenie za pomocą wlewów dojelitowych lewodopy; 14. atypowy parkinsonizm; 15. nasilone otępienie; 16. depresja oddechowa; 17. klinicznie istotne zaburzenia psychotyczne; 18. klinicznie istotna hipotonia ortostatyczna; 19. niestabilne, klinicznie istotne choroby: 20. sercowo-naczyniowe; 21. wątroby; 22. nerek; 23. hematologiczne; 24. ciąża i karmienie piersią | 1. **Leczenie lewodopa podawaną z karbidopą**    1. **Sposób podania:**   za pomocą specjalnej pompy, w postaci ciągłego wlewu dojelitowego, przez przezskórną gastrostomię (PEG)   * 1. **Dawkowanie:**   W ramach programu dawkowanie zgodnie z 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**   Ciągła infuzja podskórna apomorfiny (fiolki 100 mg/20 ml):   1. Dawka początkowa 1 mg/godz.(0,2 ml/godz.). Dawkę początkową zwiększa się w zależności od indywidualnej odpowiedzi pacjenta na leczenie; 2. Zwiększenie szybkości infuzji nie przekracza 0,5 mg/godz. i następuje w odstępach nie mniejszych niż 4 godz.; 3. W programie zwykle stosuje się dawkę od 1 mg/godz. do 4 mg/godz. (od 0,2 ml/godz. do 0,8 ml/godz.); 4. Wlew stosuje się w stanie czuwania pacjenta, nie zaleca się stosowania infuzji 24-godz.; 5. Miejsce wkłucia infuzji zmienia się co 12 godz. w celu zmniejszenia prawdopodobieństwa wystąpienia reakcji skórnych; 6. 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:**    2. Ocena stanu ruchowego (czas spędzany w stanie off/on z uciążliwymi dyskinezami);    3. ocena neuropsychologiczna zaburzeń nastroju (kwestionariusz Becka);    4. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination);    5. morfologia krwi z rozmazem;    6. próby wątrobowe (AspAT, AlAT);    7. badanie układu krzepnięcia;    8. wynik MRI głowy z ostatnich 12 miesięcy;    9. kwalifikacja przez chirurga / gastroenterologa do PEG.    10. **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:        5. ocena nastroju (kwestionariusz Becka), co 6 mies.;        6. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination), co 12 mies.; 2. ocena PEG przez chirurga / gastroenterologa, nie rzadziej niż raz na 3 miesiące; 3. korekta dotychczasowego leczenia: odstawienie lub dodanie innych leków lub korekta dawki Duodopy, doraźnie w miarę potrzeby; 4. radiologiczna ocena położenia cewnika w jelicie we wstępnym okresie leczenia oraz po założeniu PEG. 5. **Leczenie apomorfiną**    1. Badania przy kwalifikacji 6. ocena stanu pacjenta w skali: 7. UPDRS część III-IV - ocena zaburzeń ruchowych i zaburzeń okresu późnego; 8. Becka - ocena nastroju; 9. Ocena funkcji poznawczych (stopień otępienia) w ocenie psychologa; 10. w ramach kwalifikacji pacjenta do udziału w programie konieczne jest wykonanie następujących badań: 11. morfologia krwi z rozmazem; 12. aminotransferaza asparaginowa AspAT; 13. aminotransferaza alaninowa AIAT; 14. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy; 15. badanie mające na celu wykluczenie ciąży u kobiet w wieku rozrodczym; 16. badanie EKG; 17. badanie CRP.     1. Monitorowanie leczenia apomorfiną: 18. monitorowanie leczenia obejmuje ocenę stanu pacjenta w skali ruchowej (Część III) UPDRS (United Parkinson's Disease Rating Scale). Pierwsza ocena efektywności leczenia apomorfiną następuje po 3 miesiącach od włączenia pacjenta do programu. Terapię uznaje się za skuteczną, gdy po 3 miesiącach leczenia osiągnięte są łącznie następujące parametry: 19. uzyskanie 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; 20. skrócenie łącznego okresu stanów off o co najmniej 50%.   W trakcie kontynuacji leczenia, po osiągnięciu parametrów określonych w ust. 2 pkt 1. lit a i b, konieczne jest utrzymanie poziomu parametrów zgodnego z definicją odpowiedzi na leczenie,   1. monitorowanie obejmuje również wykonanie po 30 dniach od pierwszego podania apomorfiny następujących badań: 2. morfologia krwi z rozmazem; 3. badanie ogólne moczu; 4. odczyn Biernackiego OB; 5. aminotransferaza asparaginowa AspAT; 6. aminotransferaza alaninowa AIAT; 7. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy; 8. poziom bilirubiny; 9. badanie EKG. 10. ocena poprawy stanu pacjenta w skali ruchowej (Część III) UPDRS odbywa się nie rzadziej niż co 3 miesiące. 11. kontrola stanu pacjenta co miesiąc w ciągu pierwszych 3 miesięcy leczenia, a następnie co 3 miesiące; 12. po ustaleniu sposobu dawkowania powtarza się co 12 miesięcy badania: 13. morfologia krwi z rozmazem; 14. aminotransferaza asparaginowa AspAT 15. aminotransferaza alaninowa AIAT; 16. poziom kreatyniny i mocznika w surowicy; 17. badanie EKG 18. badanie CRP. 19. Monitorowanie obejmuje również 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. 20. **Monitorowanie programu:** 21. Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia; 22. Uzupełnianie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, na zakończenie leczenia; 23. 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. |