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. |