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** |
| W ramach programu lekowego udostępnia się terapie:   * + - 1. apomorfina       2. foslewodopa +foskarbidopa       3. lewodopa + karbidopa   zgodnie ze wskazanymi w opisie programu warunkami i kryteriami.  Pacjent jest kwalifikowany do programu przez Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Zaburzeń Motorycznych w Przebiegu Choroby Parkinsona, powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.   1. **Kryteria kwalifikacji**   Do programu kwalifikuje się świadczeniobiorców spełniających wszystkie poniższe kryteria:   * + - 1. rozpoznanie choroby Parkinsona w oparciu o aktualne *MDS Clinical Diagnostic Criteria for Parkinson’s Disease*;       2. czas trwania choroby ≥ 5 lat;       3. wcześniejsze leczenie:          1. w przypadku kwalifikacji do leczenia lewodopą+karbidopa albo foslewodopą+foskarbidopą: wyczerpanie możliwości optymalnej terapii farmakologicznej prowadzonej co najmniej 3 lekami lub nieskuteczność monoterapii przy udokumentowanej nietolerancji innych leków (w ocenie neurologa posiadającego doświadczenie w leczeniu zaawansowanej choroby Parkinsona),          2. w przypadku kwalifikacji do leczenia apomorfiną dotychczasowe stosowanie optymalnego leczenia farmakologicznego za pomocą doustnych leków przeciw chorobie Parkinsona;       4. łączny czas trwania stanów *off* ≥2 godziny, oraz czas trwania stanów *on* z obecnością uciążliwych dyskinez szczytu dawki ≥1 godzina, udokumentowanych w dzienniczku Hausera przez 3 kolejne dni;       5. zachowana dobra odpowiedź na lewodopę (różnica wyniku III części skali MDS UPDRS pomiędzy stanem off i stanem on wynosząca co najmniej 30%; można nie uwzględniać punktów dotyczących drżenia);       6. zapewnienie codziennej obecności i pomocy ze strony opiekuna w zakresie obsługi pompy;       7. adekwatna wydolność narządowa określona na podstawie wyników badań laboratoryjnych krwi zgodnie z zapisami aktualnej Charakterystyki Produktu Leczniczego (zwanej dalej ChPL);       8. nieobecność istotnych schorzeń współistniejących stanowiących przeciwskazanie do terapii stwierdzonych przez lekarza prowadzącego w oparciu o aktualną ChPL;       9. brak przeciwwskazań do stosowania apomorfiny, foslewodopy+foskarbidopy albo lewodopy+karbidopy zgodnie z aktualnymi ChPL.  1. **Adekwatna odpowiedź na leczenie**   W ciągu pierwszych 6 miesięcy (±1 miesiąc) od rozpoczęcia leczenia redukcja o co najmniej 30% czasu spędzanego łącznie w stanie *off lub stanie on* z uciążliwymi dyskinezami.   1. **Kryteria wyłączenia**    * + 1. w przypadku zastosowania lewodopy+karbidopy, 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+karbidopy, podawanych w postaci żelu przez sondę nosowo-dwunastniczą lub nosowo-dojelitową, przynosi pożądany efekt kliniczny (definiowany jako redukcję o co najmniej 30% czasu spędzanego łącznie w stanie *off* lub w stanie *on* z uciążliwymi dyskinezami) oraz ustala się wstępną dawkę leku;        2. brak uzyskania adekwatnej odpowiedzi na leczenie zgodnie z pkt 2;        3. utrata adekwatnej odpowiedzi na leczenie zgodnie z pkt 2 stwierdzona w trakcie dwóch kolejnych wizyt monitorujących, pomimo stosowania optymalnych/maksymalnych dawek leku;        4. niedające się opanować powikłania chirurgiczne, związane z PEG (w przypadku terapii lewodopa+karbidopa);        5. wystąpienie chorób lub stanów, które w opinii lekarza prowadzącego uniemożliwiają dalsze prowadzenie leczenia;        6. wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuację leczenia zgodnie z decyzją lekarza;        7. wystąpienie nadwrażliwości na lek lub substancję pomocniczą uniemożliwiające kontynuację leczenia;        8. wystąpienie zagrażającej życiu albo nieakceptowalnej toksyczności pomimo zastosowania adekwatnego postępowania;        9. brak współpracy lub nieprzestrzeganie zaleceń lekarskich ze strony świadczeniobiorcy lub jego opiekuna dotyczących okresowych badań kontrolnych oceniających skuteczność i bezpieczeństwo leczenia;        10. brak możliwości zapewnienia codziennej obecności i pomocy ze strony opiekuna lub brak współpracy pacjenta z opiekunem w zakresie obsługi pompy. 2. **Czas leczenia w programie**   Czas leczenia w programie określa lekarz prowadzący na podstawie kryteriów wyłączenia z programu.   1. **Kryteria i warunki zamiany terapii**   Zmiana leczenia dotyczy zmiany z terapii:   * + - * 1. apomorfiną na foslewodopę+foskarbidopę;         2. apomorfiną na lewodopę+karbidopę;         3. foslewodopą+foskarbidopą na apomorfinę;         4. foslewodopą+foskarbidopą na lewodopa+karbidopą;         5. lewodopa+karbidopą na apomorfinę;         6. lewodopa+karbidopą na foslewodopą+foskarbidopą   Zmiana jest możliwa w następujących sytuacjach:   * + - 1. brak uzyskania adekwatnej odpowiedzi na zastosowaną substancję czynną zgodnie z pkt 2 lub utrata adekwatnej odpowiedzi stwierdzona w trakcie dwóch kolejnych wizyt monitorujących;       2. wystąpienie działań niepożądanych uniemożliwiających kontynuowanie terapii;       3. jeżeli w opinii lekarza prowadzącego terapię zamiana taka wykazuje korzyść terapeutyczną dla pacjenta;   Kwalifikacja pacjenta do kolejnego leku w ramach programu lekowego wymaga zgody Zespołu Koordynacyjnego do Spraw Leczenia Zaburzeń Motorycznych w Przebiegu Choroby Parkinsona. | 1. **Dawkowanie**   Dawkowanie oraz sposób modyfikacji dawkowania w leczeniu z zastosowaniem apomorfiny albo foslewodopy+foskarbidopy albo lewodopy+karbidopy należy prowadzić zgodnie z zapisami aktualnych Charakterystyk Produktów Leczniczych. | 1. **Badania przy kwalifikacji**    * + 1. ocena stanu ruchowego (czas spędzany łącznie w stanie *off lub w stanie on* z uciążliwymi dyskinezami), udokumentowanego w dzienniczku Hausera prowadzonym przez 3 kolejne dni;        2. test z odstawieniem lewodopy z wykonaniem III części MDS UPDRS;        3. ocena neuropsychologiczna:           1. psychometryczna ocena nastroju (metoda pierwszego wyboru: Inwentarz Depresji Becka (aktualne wydanie),   w razie braku możliwości wiarygodnej samooceny stanu emocjonalnego z uwagi na nasilenie zaburzeń poznawczych – ocena na podstawie wywiadu ustrukturyzowanego przeprowadzanego przez klinicystę (lekarza prowadzącego lub psychologa) z wykorzystaniem skali Montgomery-Åsberg Depression Rating Scale, MADRS,   * + - * 1. ocena zaburzeń poznawczych (skala Addenbrooke’s Cognitive Examination-III),   w przypadku uzasadnionego podejrzenia otępienia w stadium umiarkowanym (wynik ACE-III <61) pogłębiona diagnostyka;   * + - 1. morfologia krwi z rozmazem;       2. oznaczenie aktywności transaminaz (AspAT, AlAT);       3. badanie układu krzepnięcia;       4. badanie obrazowe mózgowia (MRI lub jeśli są przeciwwskazania TK);       5. badanie EKG z oceną odstępu QT;       6. kwalifikacja przez chirurga lub gastroenterologa do PEG (w przypadku kwalifikacji do leczenia lewodopa+ karbidopa).  1. **Monitorowanie leczenia**    * + 1. po 6 miesiącach (±1 miesiąc) od rozpoczęcia leczenia należy wykonać:           1. morfologię krwi z rozmazem,           2. AspAT, AlAT,           3. badanie EKG z oceną odstępu QT (w przypadku terapii apomorfiną);   oraz dokonać oceny stanu ruchowego (czas spędzany łącznie w stanie *off lub w stanie on* z uciążliwymi dyskinezami) udokumentowanego w dzienniczku Hausera prowadzonym przez 3 kolejne dni.  Jeżeli terapia jest kontynuowana, powyższe badania należy powtarzać po każdych kolejnych 12 miesiącach (±1 miesiąc).   * + - 1. nie rzadziej niż raz na 4 miesiące wykonuje się wizytę neurologiczną oraz pielęgniarską, obejmującą m.in. ocenę stanu ruchowego pacjenta oraz korektę dotychczasowego leczenia;   Możliwe jest, po wyrażeniu zgody przez lekarza prowadzącego terapię, przeprowadzenie wizyty neurologicznej oraz pielęgniarskiej w programie w formie zdalnej konsultacji o ile nie stanowi to zagrożenia dla zdrowia pacjenta i pozostaje bez wpływu na skuteczność i bezpieczeństwo prowadzonej terapii. W takiej sytuacji możliwe jest wydanie leków osobie upoważnionej przez pacjenta w ilości niezbędnej do zabezpieczenia terapii do kolejnej wizyty neurologicznej (w zależności od indywidualnego dawkowania oraz wielkości opakowań poszczególnych leków). Opisane powyżej postępowanie, w tym wynik zdalnej konsultacji i ocena stanu zdrowia dokonana przez lekarza prowadzącego, powinno zostać odnotowane w dokumentacji medycznej pacjenta oraz elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych.   * + - 1. nie częściej niż raz na 12 miesięcy wykonuje się w zależności od decyzji lekarza prowadzącego następujące konsultacje:          1. gastroenterologiczną lub chirurgiczną (w przypadku terapii lewodopa+ karbidopa);          2. dermatologiczną lub alergologiczną (w przypadku terapii apomorfiną lub foslewodopa+foskarbidopa).   Na podstawie ww. badań w celu monitorowania skuteczności leczenia Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Zaburzeń Motorycznych w Przebiegu Choroby Parkinsona określa dla indywidualnego pacjenta wskaźniki odpowiedzi na leczenie, w tym:  adekwatna odpowiedź na leczenie (def: redukcja o co najmniej 30% czasu łącznie spędzanego w stanie *off* lub w stanie *on* z uciążliwymi dyskinezami w ciągu pierwszych 6 miesięcy (±1 miesiąc) od rozpoczęcia leczenia).  Dane gromadzone są w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych i analizowane przez Zespół Koordynacyjny do Spraw Leczenia Zaburzeń Motorycznych w Przebiegu Choroby Parkinsona, który podsumowuje wyniki leczenia w programie lekowym na koniec każdego roku.   1. **Monitorowanie programu**    * + 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;        2. uzupełnienie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, w tym wskaźników odpowiedzi na leczenie opisanych w pkt. 2., z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz 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. |