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.
 |