

LECZENIE DZIECI Z ZESPOŁEM PRADER – WILLI (ICD-10 Q 87.1)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Do Programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>1. Kryteria kwalifikacji</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) rozpoznanie zespołu Prader-Willi, na podstawie cech klinicznych potwierdzonych badaniem genetycznym; 2) wiek poniżej 18 roku życia, optymalnie między 2. a 4. rokiem życia; 3) dojrzałość szkieletu (wiek kostny), poniżej 16 lat u dziewcząt i poniżej 18 lat u chłopców; 4) stan odżywienia, mierzony wielkością wskaźnika BMI, poniżej 97 centyla dla płci i wieku (wymagany co najmniej 6 miesięczny okres obserwacji w ośrodku prowadzącym terapię hormonem wzrostu); 5) wyrównane przemiany węglowodanowe, wymagane wykonanie testu obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii; 6) konsultacja laryngologiczna, z uwagi na możliwość nasilenia lub wystąpienia nocnych bezdechów; 7) wprowadzone leczenie dietetyczne i rehabilitacja (wymagany co najmniej 6 miesięczny okres obserwacji w ośrodku prowadzącym terapię hormonem wzrostu); 8) inne badania i konsultacje zależne od stanu świadczeniobiorcy i innych powikłań choroby zasadniczej lub innych towarzyszących PWS chorób; 9) brak innych przeciwwskazań do stosowania hormonu wzrostu. <p>2. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>Leczenie trwa do czasu podjęcia przez Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu lub lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu, zgodnie z kryteriami wyłączenia.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,18 - 0,47 mg/kg/tydzień (0,54 - 1,4 IU/kg/tydzień).</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <p>Przed rozpoczęciem leczenia należy wykonać: pomiar stężenia IGF-1.</p> <p>Badania laboratoryjne i inne według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1 Przed rozpoczęciem leczenia, po 90 dniach: pomiar stężenia IGF-1</p> <p>2.2 Po 30 dniach</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) konsultacja laryngologiczna, 2) po 90 dniach kolejne konsultacje laryngologiczne w zależności od potrzeb <p>2.3 Co 90 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) krótką 24- lub 48-godzinna hospitalizacja 2) konsultacja dietetyka (w ramach hospitalizacji); 3) konsultacja rehabilitanta (w ramach hospitalizacji). <p>2.4 Co 180 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia glukozy we krwi; 2) pomiar stężenia TSH; 3) pomiar stężenia fT₄. 4) jonogram w surowicy krwi. <p>Okresowej oceny skuteczności terapii dokonuje lekarz niezaangażowany w leczenie pacjenta z zespołem Prader-Willi.</p> <p>2.5 Co 365 dni (dotyczy dziewcząt)</p> <p>- konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy dziewcząt powyżej 10 roku życia, a u dziewcząt poniżej 10 roku życia - w zależności od potrzeb).</p>

- 1) brak współpracy z rodzicami lub świadczeniobiorcą;
- 2) wystąpienie powikłań zastosowanej terapii;
- 3) zaniechanie systematycznego leczenia rehabilitacyjnego lub dietetycznego;
- 4) narastanie otyłości, pomimo stosowania kompleksowego leczenia hormonem wzrostu, leczenia dietetycznego i rehabilitacji (wzrost wielkości wskaźnika BMI w odniesieniu do norm populacyjnych przyjętych dla wieku i płci o 2 odchylenia standardowe lub więcej);
- 5) pojawienie się lub nasilenie nocnych bezdechów;
- 6) cukrzyca lub ujawnienie się tej choroby w czasie prowadzonej terapii hormonem wzrostu.

2.6 Co 365 dni (dotyczy dzieci z wadami układu sercowo-naczyniowego - około 5%):

- 1) konsultacja kardiologiczna;
- 2) USG serca.

2.7 Co 365 dni (dotyczy dzieci powyżej 7 roku życia - około 1/3 leczonych, a u dzieci poniżej 7 roku życia - ocena rozwoju psychoruchowego)
- konsultacja psychologa z oceną rozwoju intelektualnego

2.8 Co 365 dni

- 1) pomiar stężeń triglicerydów;
- 2) pomiar stężeń całkowitego cholesterolu;
- 3) pomiar frakcji HDL cholesterolu;
- 4) pomiar frakcji LDL cholesterolu;
- 5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny (HbA_{1C});
- 6) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;
- 7) pomiar stężenia IGF-1;
- 8) konsultacja laryngologiczna;
- 9) konsultacja ortopedyczna;
- 10) RTG śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego).

2.9 Co 365 dni (dotyczy świadczeniobiorców z zaburzeniami pokwitania - około 10-15% leczonych)
- test stymulacji wydzielania gonadotropin, z użyciem preparatu do stymulacji wydzielania gonadotropin (4 pomiary stężeń FSH i LH oraz 1 pomiar stężeń estrogenów i androgenów).

2.10 Co 365 dni (w przypadku nawracających zakażeń układu moczowego lub wad wrodzonych tego układu)

- 1) konsultacja nefrologiczna;
- 2) konsultacja urologiczna;
- 3) USG jamy brzusznej;
- 4) badanie ogólne i posiew moczu.

2.11 Co 365 dni - przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej (2-3% leczonych):

- 1) konsultacja ortopedyczna;
- 2) RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;

		<p>2.12 Co 365 dni (w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri - około 3-5% leczonych):</p> <ol style="list-style-type: none">1) konsultacja okulistyczna;2) konsultacja neurologiczna;3) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI). <p>Dane dotyczące monitorowania terapii należy co 12 miesięcy przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do oddziału wojewódzkiego Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>Badania według standardów monitorowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p>
--	--	---