

Załącznik B.41.

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

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p>Do Programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powołany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) rozpoznanie zespołu Prader-Willi, na podstawie cech klinicznych potwierdzonych badaniem genetycznym;</li> <li>2) wiek poniżej 18 roku życia, optymalnie między 2. a 4. rokiem życia;</li> <li>3) dojrzałość szkieletu (wiek kostny), poniżej 16 lat u dziewcząt i poniżej 18 lat u chłopców;</li> <li>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);</li> <li>5) wyrównane przemiany węglowodanowe, wymagane wykonanie testu obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;</li> <li>6) konsultacja laryngologiczna, z uwagi na możliwość nasilenia lub wystąpienia nocnych bezdechów;</li> <li>7) wprowadzone leczenie dietetyczne i rehabilitacja (wymagany co najmniej 6 miesięczny okres obserwacji w ośrodku prowadzącym terapię hormonem wzrostu);</li> <li>8) inne badania i konsultacje zależne od stanu świadczeniobiorcy i innych powikłań choroby zasadniczej lub innych towarzyszących PWS chorób;</li> <li>9) brak innych przeciwwskazań do stosowania hormonu wzrostu.</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,18 - 0,47 mg/kg/tydzień (0,54 - 1,4 IU/kg/tydzień).</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia IGF-1.</li> </ol> <p>Badania laboratoryjne i inne według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1 Po 30 dniach</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) konsultacja laryngologiczna.</li> </ol> <p><b>2.2 Po 90 dniach</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia IGF-1;</li> <li>2) konsultacja laryngologiczna, następane w zależności od potrzeb.</li> </ol> <p><b>2.3 Co 90 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) konsultacja dietetyka;</li> <li>2) konsultacja rehabilitanta.</li> </ol> <p><b>2.4 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia glukozy we krwi;</li> <li>2) pomiar stężenia TSH;</li> <li>3) pomiar stężenia FT4.</li> <li>4) jonogram w surowicy krwi.</li> </ol> <p>Okresowej oceny skuteczności terapii dokonuje lekarz niezaangażowany w leczenie pacjenta z zespołem Prader-Willi.</p> <p><b>2.5 Co 365 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy dziewcząt powyżej 10 roku życia, a u dziewcząt poniżej 10 roku życia - w zależności od potrzeb);</li> <li>2) u świadczeniobiorców z wadami układu sercowo-naczyniowego:</li> </ol>

<p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b> 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><b>3. Kryteria wyłączenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) brak współpracy z rodzicami lub świadczeniobiorcą;</li><li>2) wystąpienie powikłań zastosowanej terapii;</li><li>3) zaniechanie systematycznego leczenia rehabilitacyjnego lub dietetycznego;</li><li>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);</li><li>5) pojawienie się lub nasilenie nocnych bezdechów;</li><li>6) cukrzyca lub ujawnienie się tej choroby w czasie prowadzonej terapii hormonem wzrostu.</li></ol>		<ol style="list-style-type: none"><li>a) konsultacja kardiologiczna,</li><li>b) USG serca,</li></ol> <ol style="list-style-type: none"><li>3) u świadczeniobiorców w wieku powyżej 7 roku życia konsultacja psychologa z oceną rozwoju intelektualnego;</li><li>4) u świadczeniobiorców w wieku poniżej 7 roku życia ocena rozwoju psychoruchowego;</li><li>5) pomiar stężeń triglicerydów;</li><li>6) pomiar stężeń całkowitego cholesterolu;</li><li>7) pomiar frakcji HDL cholesterolu;</li><li>8) pomiar frakcji LDL cholesterolu;</li><li>9) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny (HbA<sub>1c</sub>);</li><li>10) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;</li><li>11) pomiar stężenia IGF-1;</li><li>12) konsultacja laryngologiczna;</li><li>13) konsultacja ortopedyczna;</li><li>14) RTG śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);</li><li>15) u świadczeniobiorców z zaburzeniami pokwitania test stymulacji wydzielania gonadotropin, z użyciem preparatu do stymulacji wydzielania gonadotropin (4 pomiary stężeń FSH i LH oraz 1 pomiar stężeń estrogenów i androgenów);</li><li>16) w przypadku nawracających zakażeń układu moczowego lub wad wrodzonych tego układu:<ol style="list-style-type: none"><li>a) konsultacja nefrologiczna,</li><li>b) konsultacja urologiczna,</li><li>c) USG jamy brzusznej,</li><li>d) badanie ogólne i posiew moczu;</li></ol></li><li>17) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej:<ol style="list-style-type: none"><li>a) konsultacja ortopedyczna,</li><li>b) RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;</li></ol></li><li>18) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri:</li></ol>
--	--	---

		<p>a) konsultacja okulistyczna; b) konsultacja neurologiczna; c) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).</p> <p>Badania według standardów monitorowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia.</li><li>2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia.</li><li>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.</li></ol>
--	--	--