

Załącznik B.41.

LECZENIE ZESPOŁU PRADER – WILLI (ICD10 Q87.1)

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>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> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia IGF-1. <p>Badania laboratoryjne i inne według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1 Po 30 dniach</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) konsultacja laryngologiczna. <p>2.2 Po 90 dniach</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) konsultacja laryngologiczna, następne w zależności od potrzeb. <p>2.3 Co 90 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) konsultacja dietetyka; 2) konsultacja rehabilitanta. <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</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy dziewcząt powyżej 10 roku życia, a u dziewcząt poniżej 10 roku życia - w zależności od potrzeb); 2) u świadczeniobiorców z wadami układu sercowo-naczyniowego:

2. Określenie czasu leczenia w programie

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.

Świadczeniobiorcy po ukończeniu 18 r. ż. kontynuują terapię na zasadach określonych w programie do czasu spełnienia któregośkolwiek z kryteriów wyłączenia.

3. Kryteria wyłączenia

- 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.

- a) konsultacja kardiologiczna,
- b) USG serca,
- 3) u świadczeniobiorców w wieku powyżej 7 roku życia konsultacja psychologa z oceną rozwoju intelektualnego;
- 4) u świadczeniobiorców w wieku poniżej 7 roku życia ocena rozwoju psychoruchowego;
- 5) pomiar stężeń triglicerydów;
- 6) pomiar stężeń całkowitego cholesterolu;
- 7) pomiar frakcji HDL cholesterolu;
- 8) pomiar frakcji LDL cholesterolu;
- 9) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny (HbA_{1c});
- 10) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;
- 11) pomiar stężenia IGF-1;
- 12) konsultacja laryngologiczna;
- 13) konsultacja ortopedyczna;
- 14) RTG śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
- 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);
- 16) w przypadku nawracających zakażeń układu moczowego lub wad wrodzonych tego układu:
 - a) konsultacja nefrologiczna,
 - b) konsultacja urologiczna,
 - c) USG jamy brzusznej,
 - d) badanie ogólne i posiew moczu;
- 17) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej:
 - a) konsultacja ortopedyczna,
 - b) RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
- 18) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri:

		<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>3. Monitorowanie programu</p> <p>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>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.</p> <p>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.</p>
--	--	---