

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; 	<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, następane 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

<p>9) brak innych przeciwwskazań do stosowania hormonu wzrostu.</p> <p>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.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia</p> <ol style="list-style-type: none">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.		<p>dziewcząt poniżej 10 roku życia - w zależności od potrzeb);</p> <ol style="list-style-type: none">2) u świadczeniobiorców z wadami układu sercowo-naczyniowego:<ol style="list-style-type: none">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 śródreczę 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:<ol style="list-style-type: none">a) konsultacja nefrologiczna,b) konsultacja urologiczna,c) USG jamy brzusznej,
--	--	---

		<p>d) badanie ogólne i posiew moczu;</p> <p>17) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej:</p> <ul style="list-style-type: none">a) konsultacja ortopedyczna,b) RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych; <p>18) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri:</p> <ul style="list-style-type: none">a) konsultacja okulistyczna;b) konsultacja neurologiczna;c) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI). <p>Badania według standardów monitorowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.</p> <p>3. Monitorowanie programu</p> <ul style="list-style-type: none">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 rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, 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.
--	--	--