

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 śródreżca 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, |
|---|--|--|

- 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:
 - a) konsultacja okulistyczna;
 - b) konsultacja neurologiczna;
 - c) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).

Badania według standardów monitorowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi.

3. 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 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.