

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
Do Programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia. 1. Kryteria kwalifikacji 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;	1. Dawkowanie Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,18 - 0,47 mg/kg/tydzień (0,54 - 1,4 IU/kg/tydzień).	1. Badania przy kwalifikacji 1) pomiar stężenia IGF-1. Badania laboratoryjne i inne według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Prader-Willi. 2. Monitorowanie leczenia 2.1 Po 30 dniach 1) konsultacja laryngologiczna. 2.2 Po 90 dniach 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) konsultacja laryngologiczna, następne w zależności od potrzeb. 2.3 Co 90 dni 1) konsultacja dietetyka; 2) konsultacja rehabilitanta. 2.4 Co 180 dni 1) pomiar stężenia glukozy we krwi; 2) pomiar stężenia TSH; 3) pomiar stężenia fT4. 4) jonogram w surowicy krwi. Okresowej oceny skuteczności terapii dokonuje lekarz niezaangażowany w leczenie pacjenta z zespołem Prader-Willi. 2.5 Co 365 dni 1) konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy dziewcząt powyżej 10 roku życia, a u dziewcząt poniżej 10 roku życia - w zależności od

9) brak innych przeciwwskazań do stosowania hormonu wzrostu. 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.		potrzeb); 2) u świadczeniobiorców z wadami układu sercowo-naczyniowego: 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 śródrečna 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: 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.
--	--	--