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;
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 któregokolwiek 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.
 |  **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 potrzeb);
2. u świadczeniobiorców z wadami układu sercowo-naczyniowego:
3. konsultacja kardiologiczna,
4. USG serca,
5. uświadczeniobiorców w wieku powyżej 7 roku życia konsultacja psychologa z oceną rozwoju intelektualnego;
6. u świadczeniobiorców w wieku poniżej 7 roku życia ocena rozwoju psychoruchowego;
7. pomiar stężeń triglicerydów;
8. pomiar stężeń całkowitego cholesterolu;
9. pomiar frakcji HDL cholesterolu;
10. pomiar frakcji LDL cholesterolu;
11. pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny (HbA1C);
12. test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;
13. pomiar stężenia IGF-1;
14. konsultacja laryngologiczna;
15. konsultacja ortopedyczna;
16. RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
17. 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);
18. w przypadku nawracających zakażeń układu moczowego lub wad wrodzonych tego układu:
19. konsultacja nefrologiczna,
20. konsultacja urologiczna,
21. USG jamy brzusznej,
22. badanie ogólne i posiew moczu;
23. przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej:
24. konsultacja ortopedyczna,
25. RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
26. w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri:
27. konsultacja okulistyczna;
28. konsultacja neurologiczna;
29. 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.
 |