setmelanotyd

**LECZENIE OTYŁOŚCI U PACJENTÓW Z POTWIERDZONĄ – BIALLELICZNĄ UTRATĄ FUNKCJI NIEDOBOROWI PROOPIOMELANOKORTYNY (POMC) – W TYM PCSK1, LUB RECEPTORA LEPTYNY (LEPR) U OSÓB DOROSŁYCH I DZIECI ≥ 6 LAT (ICD-10: E66.9)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji do programu**   Do programu są kwalifikowani świadczeniobiorcy spełniający poniższe kryteria:   * + - 1. potwierdzona w badaniach genetycznych bialleliczna utrata funkcji niedobór proopiomelanokortyny (POMC), w tym PCSK1, lub receptora leptyny (LEPR);       2. wiek 6 lat i powyżej;       3. otyłość rozumiana jako BMI ≥30 kg/m2 (w przypadku osób dorosłych) lub ≥95 percentyla wg. siatek centylowych (w przypadku dzieci).  1. **Kryteria wykluczenia**     * + 1. stosowanie intensywnej diety lub wysiłku;        2. przebyty zabieg ominięcia żołądkowego;        3. rozpoznanie schizofrenii, choroby dwubiegunowej, zaburzeń osobowości lub innych określonych w klasyfikacji [DSM-III](http://www.o-wallstreet.com/media/Syllabi/Fall%202020/Graduate/CSL6796_E1.pdf);        4. wynik powyżej 15 pkt wg kwestionariusza zdrowia pacjenta [PHQ-9](https://www.psychoazyl.pl/wp-content/uploads/2020/10/KWESTIONARIUSZ-ZDROWIA-PACJENTA-PHQ-9.pdf) (przesiewowe badanie w kierunku depresji);        5. myśli i zachowania samobójcze w przeszłości i/lub w trakcie trwania terapii;        6. obecna ciężka, stabilna, restrykcyjna lub obturacyjna choroba płuc będącej objawem skrajnej otyłości;        7. oznaki niewydolności serca lub choroby nowotworowej;        8. aktualny nieprawidłowy wynik testu wątrobowego (transaminazy alaninowej i/lub asparaginowej);        9. obecność zaburzeń czynności nerek obecna lub w wywiadzie;        10. bliska rodzinna historia raka skóry lub czerniaka lub albinizmu skórno-gałkowego;        11. znaczące zmiany dermatologiczne dotyczące czerniaka lub zmian skórnych przed nowotworowych;        12. nadwrażliwość na setmelanotyd;        13. niezadowalający efekt leczenia (spadek masy ciała poniżej 10% po roku terapii w porównaniu z wartością wyjściową).   Zapobiegawczo nie należy rozpoczynania leczenia podczas ciąży lub prób zajścia w ciążę, ponieważ spadek masy ciała w trakcie ciąży może powodować uszkodzenie płodu.   1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Terapię należy stosować do czasu osiągnięcia przez pacjenta wartości BMI<25,0 lub <85 centyla w przypadku dzieci. W przypadku ponownego przekroczenia wartości BMI≥30 kg/m2 (w przypadku osób dorosłych) lub ≥95 percentyla wg. siatek centylowych (w przypadku dzieci) oraz spełnieniu kryteriów kwalifikacji zawartych w punkcie 1 - pacjent może zostać ponownie włączony do leczenia w programie. | 1. **Dorośli i dzieci w wieku > 12 lat**    1. dawka początkowa wynosi 1 mg/dobę we wstrzyknięciu podskórnym przez 2 tygodnie;    2. po 2 tygodniach, jeśli setmelanotyd jest dobrze tolerowany, dawkę można zwiększyć do 2 mg raz na dobę we wstrzyknięciu podskórnym. Jeśli zwiększona dawka nie jest tolerowana, pacjenci mogą w dalszym ciągu stosować dawkę 1 mg raz na dobę;    3. jeśli u dorosłych pacjentów pożądane jest dodatkowe zmniejszenie masy ciała, dawka może być zwiększona do 2,5 mg raz na dobę we wstrzyknięciu podskórnym. Jeśli dawka 2,5 mg jest dobrze tolerowana, dawkę można zwiększyć do 3 mg raz na dobę;    4. u pacjentów w wieku od 12 do 17 lat, jeśli masa ciała pozostaje powyżej 90 percentyla w przypadku stosowania dawki 2 mg raz na dobę we wstrzyknięciu podskórnym i pożądane jest dodatkowe zmniejszenie masy ciała, dawka może być zwiększona do 2,5 mg. 2. **Dzieci (w wieku od 6 do <12 lat)**    1. u dzieci w wieku od 6 do <12 lat dawka początkowa wynosi 0,5 mg raz na dobę we wstrzyknięciu podskórnym przez 2 tygodnie;    2. jeśli po 2 tygodniach dawka jest tolerowana, możliwe jest jej zwiększenie do 1 mg raz na dobę. Jeśli zwiększona dawka nie jest tolerowana, dzieci mogą w dalszym ciągu stosować dawkę 0,5 mg raz na dobę;    3. jeśli po 2 tygodniach dawka 1 mg jest tolerowana, możliwe jest jej zwiększenie do 2 mg raz na dobę. Jeśli masa ciała pozostaje powyżej 90 percentyla w przypadku stosowania dawki 2 mg raz na dobę we wstrzyknięciu podskórnym i pożądane jest dodatkowe zmniejszenie masy ciała, dawka może być zwiększona do 2,5 mg raz na dobę. | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia setmelanotydem**     * + 1. ocena masy i wysokości ciała;        2. badania w kierunku oceny czynności nerek i wątroby (kreatynina, GFR, ASPAT, ALAT, bilirubina);        3. badania genetyczne w kierunku mutacji POMC, LEPR;        4. ocena parametrów kardiologicznych (tętno, ciśnienie krwi);        5. ocena zdrowia pacjenta kwestionariuszem PHQ-9, do przesiewowego wykrycia depresji;        6. badanie w kierunku rozpoznania schizofrenii, choroby dwubiegunowej, zaburzeń osobowości lub innych określonych w klasyfikacji [DSM-III](http://www.o-wallstreet.com/media/Syllabi/Fall%202020/Graduate/CSL6796_E1.pdf);        7. ocena dermatoskopowa znamion;        8. test ciążowy. 2. **Monitorowanie leczenia setmelanotydem**    * + 1. ocena zmiany masy ciała;        2. ocena zmiany odczuwania głodu za pomocą skali Likerta;        3. ocena zmiany obwodu talii;        4. ocena zmian parametrów metabolicznych;        5. monitorowanie wystąpienia epizodów depresyjnych. 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 NFZ. |