

# 绵阳市医疗保障局文件

绵医保办〔2020〕4号

---

## 绵阳市医疗保障局 关于肝豆状核变性、普拉德-威利综合征和原发性生长激素缺乏症纳入门诊特殊重症疾病管理的通知

各县市区医疗保障局、各园区劳动保障中心、市人社信息中心：

根据《四川省医疗保障局关于肝豆状核变性、普拉德-威利综合征和原发性生长激素缺乏症纳入门诊特殊疾病管理的通知》（川医保规〔2019〕3号）精神，为减轻肝豆状核变性、普拉德-威利综合征和原发性生长激素缺乏症（以下简称“三种疾病”）患者的医疗费用负担，决定将三种疾病治疗所需药品费用和检查费用纳入基本医疗保险门诊特殊重症疾病管理范围。现就有关问

题通知如下:

## 一、准入标准

### (一) 肝豆状核变性病 (铜代谢障碍)

1. 血清铜蓝蛋白 $<200\text{mg/L}$ ;
2. 缓慢进行性震颤、肌僵直、构音障碍等锥体外系症状、体征或/及肝功异常、慢性进行性加重的肝硬化表现;
3. 裂隙灯下证实有特异的角膜色素环;
4. 24h 尿铜  $>100\text{ug}$ ;
5. 肝铜含量  $>250\text{ug/g}$  (肝干重);

患者符合上述条件中第 1 条及 2. 3. 4. 5 条中至少 1 条可申报肝豆状核变性门特管理。

### (二) 普拉德-威利综合征

1. 出现肥胖、智力减退、性腺发育不全及肌张力低下等临床表现。
2. 分子遗传学检查 15 号染色体 15q11.2-q13 区域印记基因的功能缺陷, 父源染色体片段或者等位或者基因缺失或印记中心缺失及突变。

患者同时符合上述两条者可申报普拉德-威利综合症纳入门特管理。

### (三) 原发性生长激素缺乏症

1. 认定范围限定儿童 ( $\leq 18$  岁);
2. 身高落后于同年龄、同性别正常健康儿童身高的第三百分

位数或 2 个标准差 (-2SD) 以下;

3. 年增长速率 <7cm/年 (3 岁以下); <5cm/年 (3 岁-青春前期); <6cm/年 (青春期);

4. 匀称性矮小, 面容幼稚;

5. 骨龄落后于实际年龄 2 年以上;

6. 两项 GH 药物激发试验 GH 峰值均 <5ug/L;

7. 认定标准中血清胰岛素样生长因子 1 (IGF1) 水平低于同性别同年龄正常参考值范围;

8. 认定资料为 3 个月内的资料;

9. 排除其他基础疾病。

患者同时符合上述九条者, 可申报原发性生长激素缺乏症纳入门诊管理。

## 二、待遇保障

按照临床必需、疗效可靠、经济安全、减轻负担的原则, 将与“三种疾病”治疗相关的政策范围内药品和检查费纳入基本医疗保险支付范围, 按照我市现行门诊特殊重症疾病管理。(“三种疾病”门诊特殊重症的限定用药范围和检查项目另行发布。)

## 三、工作要求

(一) 实行“三种疾病”门诊特殊疾病费用在定点医疗机构直接结算, 异地门诊治疗纳入全省异地就医直接结算, 方便参保人员。

(二) 要加强监管, 将“三种疾病”门诊诊治情况纳入医保

智能监控范围，发现弄虚作假、串换药品、检查项目等骗取医保基金的情况，要严格按相关规定处理。

（三）各地要高度重视，结合实际，细化举措，规范和完善“三种疾病”的门诊特殊疾病管理经办服务流程，确保参保人员能及时享受待遇。

本通知于2020年2月1日施行。

