

## LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z SOMATROPINOWĄ NIEDOCZYNNOSCIĄ PRZYSADKI (ICD-10 E 23)

| 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. W przypadku stanów zagrożenia życia w następstwie trudnych do opanowania, nawracających stanów hipoglikemii u noworodków lub niemowląt, świadczeniobiorca kwalifikowany jest do terapii niezwłocznie po jego zgłoszeniu.</p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich;</li> <li>2) upośledzone tempo wzrastania, poniżej -1 SD w odniesieniu do tempa wzrastania populacji dzieci polskich (wymagany jest co najmniej 6-miesięczny okres obserwacji w ośrodku uprawnionym do terapii hormonem wzrostu), z określeniem przewidywanego wzrostu ostatecznego, metodą Baley-Pineau;</li> <li>3) opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle;</li> <li>4) wykluczenie innych, aniżeli SNP, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.);</li> <li>5) niski wyrzut hormonu wzrostu (poniżej 10 ng/ml) w 2. godzinnym teście nocnego wyrzutu tego hormonu (co najmniej 5 pomiarów stężeń hormonu wzrostu - test przesiewowy);</li> <li>6) obniżony wyrzut hormonu wzrostu (poniżej 10 ng/ml) w dwóch, niezależnych testach stymulacji sekrecji tego hormonu (z uwagi na ryzyko powikłań testy te można wykonywać jedynie u dzieci powyżej 2 roku życia);</li> <li>7) nawracające stany hipoglikemii w okresie noworodkowym lub niemowlęcym, szczególnie u dzieci z wadami linii pośrodkowej twarzoczaszki;</li> <li>8) nieprawidłowości okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (TK z</li> </ol> | <p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,1 - 0,33mg (0,3 - 1,0 IU)/kg m.c. /tydzień.</p> | <p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <p>1) Przed rozpoczęciem leczenia należy wykonać pomiar stężenia IGF-1.</p> <p>Badania wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/ WNP).</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p>2.1 Przed rozpoczęciem leczenia, po 90 dniach: pomiar stężenia IGF-1.</p> <p>2.2 Co 180 dni pomiar stężenia glukozy we krwi z pomiarem odsetka glikowanej hemoglobiny A<sub>1c</sub> lub co 365 dni: test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.</p> <p><b>2.3 Co 90 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja;</li> <li>2) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji - test stymulacji wydzielania GH insuliną - 8 pomiarów stężeń GH (dotyczy świadczeniobiorców przed przekazaniem pod opiekę poradni endokrynologii dla osób dorosłych (około 20 -25% świadczeniobiorców));</li> <li>3) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji - próba zagęszczenia moczu z ewentualną korektą dawki hormonu antydiuretycznego (dotyczy niektórych świadczeniobiorców z WNP - najczęściej po zabiegach neurochirurgicznych z moczówką prostą (około 5-10%));</li> <li>4) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji - test stymulacji wydzielania gonadotropin (z użyciem preparatu do stymulacji wydzielania gonadotropin - 4 pomiary stężeń FSH i LH oraz 1 pomiar stężeń estrogenów i androgenów) - dotyczy świadczeniobiorców z opóźnionym lub</li> </ol> |

kontrastem, MRI).

### **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.

### **3. Kryteria wyłączenia z programu:**

- 1) złuszczenia główki kości udowej;
- 2) pseudo-tumor cerebri;
- 3) cukrzyca;
- 4) ujawnienia lub wznowy choroby rozrostowej;
- 5) brak zgody pacjenta na kontynuację leczenia;
- 6) niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała świadczeniobiorcy leczonego hormonem wzrostu poniżej 3 cm/rok (nie dotyczy dziewcząt z dojrzałością szkieletu powyżej 14 lat i chłopców z dojrzałością szkieletu powyżej 16 lat);
- 7) osiągnięcie wieku kostnego powyżej 16 lat przez dziewczynkę i powyżej 18 lat przez chłopca.

przedwczesnym pokwitaniem (około 5-10%).

### **2.4 Co 180 dni**

- 1) pomiar stężenia TSH; pomiar stężenia fT<sub>4</sub>;
- 2) jonogram w surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na<sup>+</sup>).

### **2.5 Co 365 dni**

- 1) pomiar stężenia IGF-1;
- 2) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego)
- 3) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej (2-3% leczonych) - konsultacja ortopedyczna, RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych
- 4) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri (około 3-5% leczonych): konsultacja okulistyczna; konsultacja neurologiczna; obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego TK z kontrastem lub MRI.
- 5) konsultacja okulistyczna; konsultacja neurologiczna; konsultacja neurochirurgiczna; morfologia krwi z rozmazem; TK z kontrastem lub MRI OUN (dotyczy świadczeniobiorców z podejrzeniem wznowy choroby rozrostowej lub innych poważnych powikłań (około 10-15%).

Dane dotyczące monitorowania terapii należy co 12 miesięcy przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do oddziału wojewódzkiego Narodowego Funduszu Zdrowia. Badania są wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP / WNP).