

LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z CIĘŻKIM PIERWOTNYM NIEDOBREM IGF-1 (ICD-10 E-34.3)

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<p>Świadczeniobiorców do programu kwalifikuje, według standardów diagnozowania pacjentów z ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu-1, Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p>1. Kryteria kwalifikacji</p> <p>1) skrajna niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej -3 SD w odniesieniu do płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich,</p> <p>2) stężenie IGF-1 poniżej -2,5 SDS w odniesieniu do płci i wieku,</p> <p>3) prawidłowe stężenie GH (w teście krótkiego nocnego wyrzutu tego hormonu - co najmniej 5 pomiarów stężeń hormonu wzrostu, w uzasadnionych przypadkach poszerzone o wykonanie dwóch testów stymulacji sekrecji tego hormonu),</p> <p>4) wykluczenie innych, aniżeli ciężki pierwotny niedobór IGF-1, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, choroby wątroby, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.),</p> <p>5) rozpoznanie ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 potwierdzone testem generacji somatomedyn,</p> <p>6) w przypadkach wątpliwych badania molekularne w kierunku rozpoznania mutacji w obrębie receptora hormonu wzrostu, mutacji genu kodującego syntezę IGF-1 lub promotora tego genu.</p> <p>2. Określenie czasu leczenia w programie</p> <p>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.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia z programu lub czasowego zaprzestania terapii preparatem rhIGF-1</p>	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Mecaserminum podawane jest w dawce 0,04 - 0,12 mg/kg masy ciała dwa razy na dobę.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <p>1) pomiar stężenia IGF-1,</p> <p>2) pomiar stężenia IGFBP₃,</p> <p>3) pomiar stężenia glukozy we krwi,</p> <p>4) Test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii</p> <p>5) Pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c}</p> <p>6) Krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja</p> <p>7) Pomiar stężenia TSH, pomiar stężenia fT₄</p> <p>8) Jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺)</p> <p>9) Konsultacja laryngologiczna z audiogramem, konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego</p> <p>10) Konsultacja okulistyczna (w zależności od potrzeb (ok. 10% pacjentów))</p> <p>11) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego)</p> <p>12) Obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1 30 dni po rozpoczęciu leczenia, następnie co 90 dni</p> <p>1) pomiar stężenia IGF-1;</p> <p>2) pomiar stężenia IGFBP₃;</p> <p>3) pomiar stężenia glukozy we krwi.</p> <p>2.2 30 dni po rozpoczęciu leczenia, następnie co 365 dni</p> <p>- test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii lub co 180 dni</p> <p>- pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c}</p>

<p>1) nawracające, zagrażające życiu stany hipoglikemii;</p> <p>2) złuszczenia główki kości udowej;</p> <p>3) pseudo-tumor cerebri;</p> <p>4) ujawnienia lub wznowy choroby rozrostowej;</p> <p>5) brak zgody pacjenta na kontynuację leczenia;</p> <p>6) niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała pacjenta leczonego za pomocą rhIGF-1 < 3 cm/rok;</p> <p>7) osiągnięcie wieku kostnego:</p> <p>a) powyżej 14 lat przez dziewczynkę,</p> <p>b) powyżej 16 lat przez chłopca.</p>		<p>2.3 Co 90 dni (w razie wystąpienia powikłań częścię) - krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja.</p> <p>2.4 Co 180 dni</p> <p>1) pomiar stężenia TSH;</p> <p>2) pomiar stężenia fT₄;</p> <p>3) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺).</p> <p>2.5 Co 365 dni</p> <p>1) konsultacja laryngologiczna z audiogramem;</p> <p>2) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego.</p> <p>2.6 Co 365 dni</p> <p>1) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);</p> <p>2) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb (ok. 20% pacjentów).</p> <p>Dane dotyczące monitorowania terapii należy, co 12 miesięcy, przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do Oddziału Wojewódzkiego NFZ.</p>
--	--	---