

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> <ol style="list-style-type: none"> 1) skrajna niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej -3 SD w odniesieniu do płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich, 2) stężenie IGF-1 poniżej -2,5 SDS w odniesieniu do płci i wieku, 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), 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.), 5) rozpoznanie ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 potwierdzone testem generacji somatomedyn, 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>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> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia IGF-1, 2) pomiar stężenia IGFBP₃, 3) pomiar stężenia glukozy we krwi, 4) Test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii 5) Pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c} 6) Krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja 7) Pomiar stężenia TSH, pomiar stężenia fT₄ 8) Jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺) 9) Konsultacja laryngologiczna z audiogramem, konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego 10) Konsultacja okulistyczna (w zależności od potrzeb (ok. 10% pacjentów)) 11) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego) 12) Obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI). <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1 30 dni po rozpoczęciu leczenia, następnie co 90 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) pomiar stężenia IGFBP₃; 3) pomiar stężenia glukozy we krwi. <p>2.2 30 dni po rozpoczęciu leczenia, następnie co 365 dni</p> <ul style="list-style-type: none"> - test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii lub co 180 dni - pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c}

<ul style="list-style-type: none">1) nawracające, zagrażające życiu stany hipoglikemii;2) złuszczenia główki kości udowej;3) pseudo-tumor cerebri;4) ujawnienia lub wznowy choroby rozrostowej;5) brak zgody pacjenta na kontynuację leczenia;6) niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała pacjenta leczonego za pomocą rhIGF-1 < 3 cm/rok;7) osiągnięcie wieku kostnego:<ul style="list-style-type: none">a) powyżej 14 lat przez dziewczynkę,b) powyżej 16 lat przez chłopca.		<p>2.3 Co 90 dni (w razie wystąpienia powikłań częścięj) - krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja.</p> <p>2.4 Co 180 dni</p> <ul style="list-style-type: none">1) pomiar stężenia TSH;2) pomiar stężenia fT₄;3) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺). <p>2.5 Co 365 dni</p> <ul style="list-style-type: none">1) konsultacja laryngologiczna z audiogramem;2) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego. <p>2.6 Co 365 dni</p> <ul style="list-style-type: none">1) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);2) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb (ok. 20% pacjentów). <p>Dane dotyczące monitorowania terapii należy, co 12 miesięcy, przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do Oddziału Wojewódzkiego NFZ.</p>
--	--	---