

Załącznik B.20.

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

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<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><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) skrajna niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej -3 SD w odniesieniu do płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich;</li> <li>2) stężenie IGF-1 poniżej -2,5 SDS w odniesieniu do płci i wieku;</li> <li>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);</li> <li>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.);</li> <li>5) rozpoznanie ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 potwierdzone testem generacji somatomedyn;</li> <li>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.</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Mecaserminum podawane jest w dawce 0,04 - 0,12 mg/kg masy ciała dwa razy na dobę.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia IGF-1;</li> <li>2) pomiar stężenia IGFBP<sub>3</sub>;</li> <li>3) pomiar stężenia glukozy we krwi;</li> <li>4) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii;</li> <li>5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA<sub>1c</sub>;</li> <li>6) pomiar stężenia TSH, pomiar stężenia fT<sub>4</sub>;</li> <li>7) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na<sup>+</sup>);</li> <li>8) konsultacja laryngologiczna z audiogramem;</li> <li>9) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego;</li> <li>10) konsultacja okulistyczna (w zależności od potrzeb);</li> <li>11) RTG śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);</li> <li>12) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).</li> </ol> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1 30 dni po rozpoczęciu leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia IGF-1;</li> <li>2) pomiar stężenia IGFBP<sub>3</sub>;</li> <li>3) pomiar stężenia glukozy we krwi;</li> <li>4) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii lub</li> <li>5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA<sub>1c</sub>.</li> </ol>

<p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b> 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><b>3. Kryteria wyłączenia z programu lub czasowego zaprzestania terapii preparatem rhIGF-1</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) nawracające, zagrażające życiu stany hipoglikemii;</li><li>2) złuszczenia głowy kości udowej;</li><li>3) pseudo-tumor cerebri;</li><li>4) ujawnienia lub wznowy choroby rozrostowej;</li><li>5) brak zgody pacjenta na kontynuację leczenia;</li><li>6) niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała pacjenta leczonego za pomocą rhIGF-1 &lt; 3 cm/rok;</li><li>7) osiągnięcie wieku kostnego:<ol style="list-style-type: none"><li>a) powyżej 14 lat przez dziewczynkę,</li><li>b) powyżej 16 lat przez chłopca.</li></ol></li></ol>		<p><b>2.2 Co 90 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) pomiar stężenia IGF-1;</li><li>2) pomiar stężenia IGFBP3;</li><li>3) pomiar stężenia glukozy we krwi.</li></ol> <p><b>2.3 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) pomiar stężenia TSH;</li><li>2) pomiar stężenia fT4;</li><li>3) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na+);</li><li>4) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA1c. lub co 365 dni</li><li>5) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii</li></ol> <p><b>2.5 Co 365 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) konsultacja laryngologiczna z audiogramem;</li><li>2) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego;</li><li>3) RTG śródrecza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);</li><li>4) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb.</li></ol> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li><li>2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, nie rzadziej niż co 3 miesiące oraz na zakończenie leczenia;</li><li>3) przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.</li></ol>
-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	--	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------