

Załącznik B.19.

LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z SOMATOTROPINOWĄ 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>1. Kryteria kwalifikacji</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich; 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; 3) opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle; 4) wykluczenie innych, aniżeli SNP, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.); 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); 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); 	<p>1. Dawkowanie</p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,1 - 0,33mg (0,3 - 1,0 IU)/kg m.c. /tydzień.</p>	<p>1. Badania przy kwalifikacji</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) stężenie IGF-1; 2) stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)₂D₃; 3) stężenie Ca całkowitego i Ca²⁺ we krwi; 4) stężenie fosforanów we krwi; 5) stężenie fosforanów w moczu; 6) stężenie wapnia w moczu. <p>Badania wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/WNP).</p> <p>2. Monitorowanie leczenia</p> <p>2.1 Po 90 dniach</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia IGF-1. <p>2.2 Co 90 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) próba zageęszczenia moczu z ewentualną korektą dawki hormonu antydiuretycznego (dotyczy niektórych świadczeniobiorców z WNP - najczęściej po zabiegach neurochirurgicznych z moczówką prostą); 2) 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 przedwczesnym pokwitaniem). <p>2.2 Co 180 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia glukozy we krwi z pomiarem odsetka glikowanej hemoglobiny A_{1c} lub co 365 dni; 2) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.

- 7) nawracające stany hipoglikemii w okresie noworodkowym lub niemowlęcym, szczególnie u dzieci z wadami linii pośrodkowej twarzoczaszki;
- 8) nieprawidłowości okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (TK z 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 głowy 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:
 - a) powyżej 16 lat przez dziewczynkę
 - b) powyżej 18 lat przez chłopca.

2.3 Co 180 dni

- 1) pomiar stężenia TSH;
- 2) pomiar stężenia IGF-1;
- 3) pomiar stężenia fT₄;
- 4) w zależności od potrzeb:
 - a) stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)₂D₃;
 - b) jonogram w surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺, fosforanów oraz Ca całkowitego i Ca²⁺);
 - c) stężenie fosforanów w moczu;
 - d) stężenie wapnia w moczu.

2.4 Co 365 dni

- 1) RTG śródreża z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
- 2) przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej:
 - a) konsultacja ortopedyczna,
 - b) RTG lub USG stawów biodrowych,
 - c) poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
- 3) w przypadku wystąpienia objawów pseudo-tumor cerebri:
 - a) konsultacja okulistyczna,
 - b) konsultacja neurologiczna,
 - c) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego TK z kontrastem lub MRI;
- 4) w przypadku podejrzenia lub wznowy choroby rozrostowej lub innych poważnych powikłań:
 - a) konsultacja okulistyczna,
 - b) konsultacja neurologiczna,
 - c) konsultacja neurochirurgiczna,
 - d) morfologia krwi z rozmazem,
 - e) TK z kontrastem lub MRI OUN,
 - f) inne konsultacje i badania w zależności od potrzeb;

2.5 Badania po zakończeniu terapii hormonem wzrostu

- 1) miesiąc po zakończeniu terapii hormonem wzrostu test stymulacji wydzielania GH insuliną (8 pomiarów stężeń GH)

		<p>przed przekazaniem świadczeniobiorców pod opiekę poradni endokrynologii dla osób dorosłych).</p> <p>Badania są wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/WNP).</p> <p>3. Monitorowanie programu</p> <ol style="list-style-type: none">1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;2) uzupełnienie danych zawartych w rejestrze (SMPT) dostępnym za pomocą aplikacji internetowej udostępnionej przez OW NFZ, z częstotliwością zgodną z opisem programu oraz na zakończenie leczenia;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.
--	--	--