Załącznik B.20.

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

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY	**SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE**	**BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU**
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. **1.Kryteria kwalifikacji** 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.	**1. Dawkowanie** Mecaserminum podawane jest w dawce 0,04 - 0,12 mg/kg masy ciała dwa razy na dobę.	**1. Badania przy kwalifikacji** 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) pomiar stężenia $IGFBP_{3;}$ 3) pomiar stężenia glukozy we krwi; 4) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii; 5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny $HbA_{1c;}$ 6) pomiar stężenia TSH, pomiar stężenia $fT_{4;}$ 7) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na+); 8) konsultacja laryngologiczna z audiogramem; 9) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego; 10) konsultacja okulistyczna (w zależności od potrzeb); 11) RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 12) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI). **2. Monitorowanie leczenia** **2.1 30 dni po rozpoczęciu leczenia** 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) pomiar stężenia $IGFBP_3$; 3) pomiar stężenia glukozy we krwi; 4) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii lub 5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny $HbA_{1c.}$

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 lub czasowego zaprzestania terapii preparatem rhIGF-1** 1) nawracające, zagrażające życiu stany hipoglikemii; 2) złuszczenia głowy 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: a) powyżej 14 lat przez dziewczynkę, b) powyżej 16 lat przez chłopca.		**2.2 Co 90 dni** 1) pomiar stężenia IGF-1; 2) pomiar stężenia IGFBP3; 3) pomiar stężenia glukozy we krwi. **2.3 Co 180 dni** 1) pomiar stężenia TSH; 2) pomiar stężenia fT4; 3) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na+); 4) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA1c. lub co 365 dni 5) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii **2.5 Co 365 dni** 1) konsultacja laryngologiczna z audiogramem; 2) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego; 3) RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 4) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb. **3. Monitorowanie programu** 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, nie rzadziej niż co 3 miesiące 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.