

**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><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich;</li> <li>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;</li> <li>3) opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle;</li> <li>4) wykluczenie innych, aniżeli SNP, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.);</li> <li>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);</li> <li>6) obniżony wyrzut hormonu wzrostu (poniżej 10 ng/ml) w</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,1 - 0,33mg (0,3 - 1,0 IU)/kg m.c. /tydzień.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) stężenie IGF-1;</li> <li>2) stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>;</li> <li>3) stężenie Ca całkowitego i Ca<sup>2+</sup> we krwi;</li> <li>4) stężenie fosforanów we krwi;</li> <li>5) stężenie fosforanów w moczu;</li> <li>6) stężenie wapnia w moczu.</li> </ol> <p>Badania wykonywane według standardów diagnozowania świadczenioborców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/WNP).</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p><b>2.1 Po 90 dniach</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia IGF-1.</li> </ol> <p><b>2.2 Co 90 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) próba zagęszczenia moczu z ewentualną korektą dawki hormonu antydiuretycznego (dotyczy niektórych świadczenioborców z WNP - najczęściej po zabiegach neurochirurgicznych z moczówką prostą);</li> <li>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 świadczenioborców z opóźnionym lub przedwczesnym pokwitaniem).</li> </ol> <p><b>2.2 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia glukozy we krwi z pomiarem odsetka</li> </ol>

<p>dwóch, niezależnych testach stymulacji sekrecji tego hormonu (z uwagi na ryzyko powikłań testy te można wykonywać jedynie u dzieci powyżej 2 roku życia);</p> <p>7) nawracające stany hipoglikemii w okresie noworodkowym lub niemowlęcym, szczególnie u dzieci z wadami linii pośrodkowej twarzoczaszki;</p> <p>8) nieprawidłowości okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (TK z kontrastem, MRI).</p> <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:</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) złuszczenia głowy kości udowej;</li> <li>2) pseudo-tumor cerebri;</li> <li>3) cukrzyca;</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 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);</li> <li>7) osiągnięcie wieku kostnego:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) powyżej 16 lat przez dziewczynkę,</li> <li>b) powyżej 18 lat przez chłopca.</li> </ol> </li> </ol>		<p>glikowanej hemoglobiny A<sub>1c</sub> lub co 365 dni:</p> <p>2) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.</p> <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 IGF-1;</li> <li>3) pomiar stężenia fT<sub>4</sub>;</li> <li>4) w zależności od potrzeb:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>;</li> <li>b) jonogram w surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na<sup>+</sup>, fosforanów oraz Ca całkowitego i Ca<sup>2+</sup>);</li> <li>c) stężenie fosforanów w moczu;</li> <li>d) stężenie wapnia w moczu.</li> </ol> </li> </ol> <p><b>2.4 Co 365 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) RTG śródreżca z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);</li> <li>2) przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) konsultacja ortopedyczna,</li> <li>b) RTG lub USG stawów biodrowych,</li> <li>c) poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;</li> </ol> </li> <li>3) w przypadku wystąpienia objawów pseudo-tumor cerebri:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) konsultacja okulistyczna,</li> <li>b) konsultacja neurologiczna,</li> <li>c) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego TK z kontrastem lub MRI;</li> </ol> </li> <li>4) w przypadku podejrzenia lub wznowy choroby rozrostowej lub innych poważnych powikłań:       <ol style="list-style-type: none"> <li>a) konsultacja okulistyczna,</li> <li>b) konsultacja neurologiczna,</li> <li>c) konsultacja neurochirurgiczna,</li> <li>d) morfologia krwi z rozmazem,</li> </ol> </li> </ol>
--	--	---

		<p>e) TK z kontrastem lub MRI OUN, f) inne konsultacje i badania w zależności od potrzeb;</p> <p><b>2.5 Badania po zakończeniu terapii hormonem wzrostu</b></p> <p>1) miesiąc po zakończeniu terapii hormonem wzrostu test stymulacji wydzielania GH insuliną (8 pomiarów stężeń GH) 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><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <p>1) gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</p> <p>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;</p> <p>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.</p>
--	--	---