

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 |
| <p>Świadczeniobiorców do programu kwalifikuje, według standardów diagnozowania pacjentów z ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu-1, Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powołany 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 | <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) pomiar stężenia TSH, pomiar stężenia fT₄; 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 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</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 |

| | | |
|---|--|--|
| <p>wzrostu, mutacji genu kodującego syntezę IGF-1 lub promotora tego genu.</p> <p>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.</p> <p>3. Kryteria wyłączenia z programu lub czasowego zaprzestania terapii preparatem rhIGF-1</p> <ol style="list-style-type: none"> 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) niezadawalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała pacjenta leczonego za pomocą rhIGF-1 < 3 cm/rok; 7) osiągnięcie wieku kostnego: <ol style="list-style-type: none"> a) powyżej 14 lat przez dziewczynkę, b) powyżej 16 lat przez chłopca. | | <p>lub</p> <ol style="list-style-type: none"> 5) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c}. <p>2.2 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>2.3 Co 180 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) pomiar stężenia TSH; 2) pomiar stężenia fT4; 3) jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺); 4) pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA_{1c} lub co 365 dni 5) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii <p>2.5 Co 365 dni</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) konsultacja laryngologiczna z audiogramem; 2) konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego; 3) RTG śródreczę z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 4) obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb. <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, nie rzadziej niż co |
|---|--|--|

| | | |
|--|--|---|
| | | <p>3 miesiące 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> |
|--|--|---|