Załącznik B.111.

**LECZENIE CIĘŻKIEGO NIEDOBORU HORMONU WZROSTU U PACJENTÓW DOROSŁYCH ORAZ U MŁODZIEŻY PO ZAKOŃCZENIU TERAPII PROMUJĄCEJ WZRASTANIE (ICD-10 E23.0)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW  W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE  W RAMACH PROGRAMU** |
| Do programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu u Pacjentów Dorosłych oraz u Młodzieży po Zakończeniu Terapii Promującej Wzrastanie powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.   1. Kryteria kwalifikacji    * 1. objawy niedoboru hormonu wzrostu (GH);      2. stężenie IGF-I poniżej zakresu wartości prawidłowych lub w dolnym przedziale zakresu referencyjnego;      3. potwierdzenie ciężkiego niedoboru GH (GHD) na podstawie:         1. u osób dorosłych nieleczonych w dzieciństwie z powodu GHD (adult onset GHD – AO-GHD) – obniżone wydzielanie GH (poniżej 3 ng/ml) w dwóch różnych testach stymulacyjnych w przypadku izolowanej GHD lub w jednym teście stymulacyjnym w przypadku wielohormonalnej niedoczynności przysadki (testy muszą być wykonane po wcześniejszym właściwym wyrównaniu co najmniej niedoboru kortyzolu i L-tyroksyny);         2. u młodzieży i osób dorosłych leczonych wcześniej z powodu GHD (childhood onset GHD – CO-GHD) – obniżone wydzielanie GH (poniżej 3 ng/ml) w dwóch różnych testach stymulacyjnych w przypadku izolowanej GHD, lub w jednym teście w przypadku wielohormonalnej niedoczynności przysadki (testy muszą być wykonane po wcześniejszym właściwym wyrównaniu co najmniej niedoboru kortyzolu i L-tyroksyny);         3. w przypadku występowania wielohormonalnej niedoczynności przysadki w zakresie wszystkich osi (z wyjątkiem prolaktyny) i potwierdzeniem przyczyny organicznej lub genetycznej tego stanu, możliwe jest odstąpienie od wykonania testów stymulacyjnych i kwalifikacja do leczenia rhGH po potwierdzeniu obniżonego stężenia IGF-I;      4. brak przeciwwskazań do terapii GH stwierdzonych na podstawie wyników badań ogólnych lub obrazowych (w szczególności MRI okolicy podwzgórzowo-przysadkowej lub TK z kontrastem) w celu wykluczenia czynnego procesu nowotworowego.   Kryteria kwalifikacji muszą być spełnione łącznie.   1. Określenie czasu leczenia w programie   Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego lub Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu zgodnie z kryteriami wyłączenia.   1. Kryteria wyłączenia z programu    * 1. ujawnienie lub wznowa czynnego procesu nowotworowego;      2. ciężkie stany zagrażające życiu;      3. cukrzyca nie dająca się wyrównać w warunkach leczenia rhGH;      4. utrzymujące się podwyższone stężenie IGF-I, pomimo zmniejszenia dawki leku do minimalnej (0,1 mg/dziennie);      5. wystąpienie nowych lub brak poprawy istniejących zaburzeń metabolicznych i pogorszenie jakości życia (ocena po 12 i 24 miesiącach);      6. brak zgody świadczeniobiorcy na kontynuację leczenia lub brak współpracy świadczeniobiorcy. | 1. Dawkowanie   Somatotropina podawana codziennie wieczorem w postaci iniekcji podskórnych w dawce 0,1-0,8 mg. | 1. Badania przy kwalifikacji do leczenia    * 1. ocena wzrostu, masy ciała i obwodu talii (wskaźnik BMI i WHR), zalecane: ocena składu ciała metodą bioimpedancji;      2. pomiar ciśnienia tętniczego krwi;      3. morfologia krwi z rozmazem;      4. jonogram surowicy krwi (co najmniej stężenie Na, K i Ca);      5. ocena stężenia IGF-I;      6. ocena gospodarki węglowodanowej: oznaczenie stężenia glukozy na czczo i odsetka hemoglobiny glikowanej (HbA1c) lub test doustnego obciążenia glukozą - z oceną glikemii i insulinemii;      7. ocena gospodarki lipidowej: ocena stężenia triglicerydów, całkowitego cholesterolu, frakcji HDL cholesterolu i LDL cholesterolu;      8. oznaczenie stężenia TSH i FT4;      9. ocena jakości życia poprzez użycie odpowiedniego kwestionariusza quality of life (QoL) *[Endokrynol. Pol. 2008;59(5):374-384]*;      10. pomiar stężenia kortyzolu w godzinach porannych;      11. jeden lub dwa testy stymulujące sekrecję GH, zgodnie z Kryteriami Kwalifikacji do Programu; podstawowym testem powinien być test stymulacyjny z zastosowaniem insuliny podanej dożylnie, w przypadku przeciwwskazań do w/w testu lub konieczności wykonania dwóch testów należy wykonać test z glukagonem, L-DOPA lub z argininą;      12. obrazowanie okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (MRI lub TK z kontrastem);      13. USG jamy brzusznej;      14. EKG, ewentualnie USG serca;      15. badanie dna oka;      16. inne badania i konsultacje w zależności od potrzeb. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. po 30 dniach od rozpoczęcia terapii:         1. pomiar stężenia IGF-I w celu ustalenia dawki optymalnej.      2. co 180 dni:         1. ocena masy ciała i obwodu talii (wskaźnik BMI i WHR), zalecane: ocena składu ciała metodą bioimpedancji;         2. pomiar ciśnienia tętniczego krwi;         3. jonogram surowicy krwi (co najmniej stężenie Na, K i Ca);         4. określenie odsetka HbA1c;         5. ocena stężenia IGF-I;         6. oznaczenie stężenia TSH i FT4;         7. ocena stężenia triglicerydów, całkowitego cholesterolu, frakcji HDL cholesterolu i LDL cholesterolu;         8. ocena QoL;         9. inne badania i konsultacje w zależności od potrzeb. 3. Monitorowanie programu    * 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej świadczeniobiorcy 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. |