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.
 |