Załącznik B.19.

**LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z SOMATOTROPINOWĄ NIEDOCZYNNOŚCIĄ PRZYSADKI (ICD-10 E 23)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 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.**1.Kryteria kwalifikacji**1. niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla płci i wieku, na siatkach centylowych dla populacji dzieci polskich;
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;
3. opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle;
4. wykluczenie innych, aniżeli SNP, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.);
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);
6. obniżony wyrzut hormonu wzrostu (poniżej 10 ng/ml) w dwóch, niezależnych testach stymulacji sekrecji tego hormonu (z uwagi na ryzyko powikłań testy te można wykonywać jedynie u dzieci powyżej 2 roku życia);
7. nawracające stany hipoglikemii w okresie noworodkowym lub niemowlęcym, szczególnie u dzieci z wadami linii pośrodkowej twarzoczaszki;
8. nieprawidłowości okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (TK z kontrastem, MRI).

**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:**1. złuszczenia głowy kości udowej;
2. pseudo-tumor cerebri;
3. cukrzyca;
4. ujawnienia lub wznowy choroby rozrostowej;
5. brak zgody pacjenta na kontynuację leczenia;
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);
7. osiągnięcie wieku kostnego:
8. powyżej 16 lat przez dziewczynkę
9. powyżej 18 lat przez chłopca.
 |  **1. Dawkowanie**Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,1 - 0,33mg (0,3 - 1,0 IU)/kg m.c. /tydzień. |  **1. Badania przy kwalifikacji**1. stężenie IGF-1;
2. stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)2D3;
3. stężenie Ca całkowitego i Ca2+ we krwi;
4. stężenie fosforanów we krwi;
5. stężenie fosforanów w moczu;
6. stężenie wapnia w moczu.

Badania wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/WNP).**2. Monitorowanie leczenia****2.1 Po 90 dniach**1. pomiar stężenia IGF-1.

**2.2 Co 90 dni**1. próba zagęszczenia moczu z ewentualną korektą dawki hormonu antydiuretycznego (dotyczy niektórych świadczeniobiorców z WNP - najczęściej po zabiegach neurochirurgicznych z moczówką prostą);
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 świadczeniobiorców z opóźnionym lub przedwczesnym pokwitaniem).

**2.2 Co 180 dni** 1. pomiar stężenia glukozy we krwi z pomiarem odsetka glikowanej hemoglobiny A1C

lub co 365 dni: 1. test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.

**2.3 Co 180 dni**1. pomiar stężenia TSH;
2. pomiar stężenia IGF-1;
3. pomiar stężenia fT4;
4. w zależności od potrzeb:
	1. stężenie witaminy 25OH wit. D lub wit. 1,25(OH)2D3;
	2. jonogram w surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na+ , fosforanów oraz Ca całkowitego i Ca2+);
	3. stężenie fosforanów w moczu;
	4. stężenie wapnia w moczu.

**2.4 Co 365 dni**1. RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
2. przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej:
	1. konsultacja ortopedyczna,
	2. RTG lub USG stawów biodrowych,
	3. poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
3. w przypadku wystąpienia objawów pseudo-tumor cerebri:
	1. konsultacja okulistyczna,
	2. konsultacja neurologiczna,
	3. obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego TK z kontrastem lub MRI;
4. w przypadku podejrzenia lub wznowy choroby rozrostowej lub innych poważnych powikłań:
	1. konsultacja okulistyczna,
	2. konsultacja neurologiczna,
	3. konsultacja neurochirurgiczna,
	4. morfologia krwi z rozmazem,
	5. TK z kontrastem lub MRI OUN,
	6. inne konsultacje i badania w zależności od potrzeb;

**2.5 Badania po zakończeniu terapii hormonem wzrostu**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 ).

Badania są wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z somatotropinową lub wielohormonalną niedoczynnością przysadki (SNP/WNP).**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, 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.
 |