Załącznik B.20.

**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** |
| Świadczeniobiorców do programu kwalifikuje, według standardów diagnozowania pacjentów z ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu-1, Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.**1.Kryteria kwalifikacji**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 wzrostu, mutacji genu kodującego syntezę IGF-1 lub promotora tego genu.

**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 lub czasowego zaprzestania terapii preparatem rhIGF-1**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. niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała pacjenta leczonego za pomocą rhIGF-1 < 3 cm/rok;
7. osiągnięcie wieku kostnego:
8. powyżej 14 lat przez dziewczynkę,
9. powyżej 16 lat przez chłopca.
 |  **1. Dawkowanie**Mecaserminum podawane jest w dawce 0,04 - 0,12 mg/kg masy ciała dwa razy na dobę. |  **1. Badania przy kwalifikacji**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 HbA1c;
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 śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
12. obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).

**2. Monitorowanie leczenia****2.1** **30 dni po rozpoczęciu leczenia**1. pomiar stężenia IGF-1;
2. pomiar stężenia IGFBP3;
3. pomiar stężenia glukozy we krwi;
4. test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii

lub 1. pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA1c.

**2.2 Co 90 dni** 1. pomiar stężenia IGF-1;
2. pomiar stężenia IGFBP3;
3. pomiar stężenia glukozy we krwi.

**2.3 Co 180 dni**1. pomiar stężenia TSH;
2. pomiar stężenia fT4;
3. jonogram surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na+);
4. pomiar odsetka glikowanej hemoglobiny HbA1c.

lub co 365 dni1. test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii

**2.5 Co 365 dni**1. konsultacja laryngologiczna z audiogramem;
2. konsultacja kardiologiczna z USG układu sercowo-naczyniowego;
3. RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
4. obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI) - w zależności od potrzeb.

**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, nie rzadziej niż co 3 miesiące 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.
 |