Załącznik B.111.

**LECZENIE CIĘŻKIEGO NIEDOBORU HORMONU WZROSTU U PACJENTÓW DOROSŁYCH ORAZ U MŁODZIEŻY PO ZAKOŃCZENIU PROCESU WZRASTANIA (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 Procesu Wzrastania powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.   1. Kryteria kwalifikacji    * 1. objawy niedoboru hormonu wzrostu (GH);      2. stężenie IGF-1 poniżej zakresu wartości prawidłowych lub w dolnym przedziale zakresu referencyjnego;      3. potwierdzenie ciężkiego niedoboru GH (GHD) na podstawie:         1. u osób dorosłych i u młodzieży po zakończonym procesie wzrastania (wiek kostny starszy niż 14 lat u dziewcząt i 16 lat u chłopców), zarówno nieleczonych w dzieciństwie z powodu GHD (adult-onset GHD – AO-GHD), jak i leczonych w dzieciństwie z powodu GHD (childhood-onset GHD – CO-GHD) – obniżone wydzielanie GH (poniżej 3 ng/ml) w dwóch różnych testach stymulacyjnych w przypadku izolowanego GHD lub w jednym teście stymulacyjnym w przypadku wielohormonalnej niedoczynności przysadki (testy muszą być wykonane po wcześniejszym właściwym wyrównaniu niedoboru co najmniej kortyzolu i L-tyroksyny),         2. w przypadku występowania wielohormonalnej niedoczynności przysadki w zakresie wszystkich osi (z wyjątkiem prolaktyny) i potwierdzenia przyczyny organicznej i/lub genetycznej tego stanu, możliwe jest odstąpienie od wykonania testów stymulacyjnych i kwalifikacja do leczenia rhGH po potwierdzeniu obniżonego stężenia IGF-1;      4. brak przeciwwskazań do terapii GH stwierdzonych na podstawie wyników badań ogólnych lub obrazowych (w szczególności badania MR okolicy podwzgórzowo-przysadkowej lub badania 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 programu B.111 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-1, pomimo zmniejszenia dawki leku do minimalnej (0,1 mg/dziennie);      5. wystąpienie nowych lub brak poprawy istniejących zaburzeń metabolicznych i pogorszenie jakości życia;      6. brak zgody świadczeniobiorcy na kontynuację leczenia lub brak współpracy świadczeniobiorcy. | 1. Dawkowanie   Somatotropina podawana codziennie wieczorem w postaci iniekcji podskórnych w dawce 0,1-1,0 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. ocena stężenia 25OHD oraz jonogramu surowicy krwi (co najmniej stężenie Na, K i Ca);      5. ocena stężenia IGF-1;      6. ocena gospodarki węglowodanowej: oznaczenie stężenia glukozy na czczo i odsetka hemoglobiny glikowanej (HbA1c) lub wykonanie testu doustnego obciążenia glukozą - z oceną glikemii i insulinemii;      7. ocena gospodarki lipidowej: ocena stężenia triglicerydów, całkowitego cholesterolu, frakcji HDL cholesterolu i LDL cholesterolu;      8. ocena jakości życia poprzez użycie odpowiedniego kwestionariusza quality of life (QoL) *[Endokrynol. Pol. 2008;59(5):374-384]*;      9. oznaczenie stężenia TSH i FT4;      10. u osób nieprzyjmujących substytucji hormonalnej osi kortykotropowej - pomiar stężenia kortyzolu w godzinach porannych, a w przypadku obniżonego wyniku - oznaczenie stężenia kortyzolu w teście stymulacyjnym po podaniu syntetycznego ACTH lub glukagonu. W przypadku osób przyjmujących substytucję hormonalną (prep. hydrocortisonum) - oznaczenie stężenia kortyzolu po 2 godzinach od przyjęcia porannej dawki leku;      11. u osób stosujących substytucję w zakresie hormonów płciowych oznaczenie poziomu estrogenów u kobiet;      12. 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;      13. obrazowanie okolicy podwzgórzowo-przysadkowej (badanie MR lub TK z kontrastem);      14. badanie USG jamy brzusznej;      15. wykonanie EKG, ewentualnie badanie USG serca;      16. badanie dna oka;      17. badanie gęstości mineralnej kości metodą DXA [odcinek lędźwiowy kręgosłupa oraz densytometria całego ciała (total body) z oceną składu ciała];      18. u pacjentów < 18 rż. - ocena wieku kostnego na podstawie badania radiologicznego kośćca nadgarstka i ręki niedominującej.      19. inne badania i konsultacje w zależności od potrzeb. 2. **Monitorowanie leczenia**    * 1. po 4-6 tygodniach od rozpoczęcia terapii:         1. pomiar stężenia IGF-1 w celu ustalenia dawki optymalnej (dalsze monitorowanie co 6 tygodni w przypadku zmiany dawki);      2. co 6 miesięcy:         1. ocena wzrostu, masy ciała i obwodu talii (wskaźnik BMI i WHR), zalecane: ocena składu ciała metodą bioimpedancji,         2. pomiar ciśnienia tętniczego krwi,         3. ocena stężenia 25OHD oraz jonogramu w surowicy krwi (co najmniej stężenie Na, K i Ca),         4. określenie odsetka HbA1c,         5. ocena stężenia IGF-1,         6. oznaczenie stężenia TSH i FT4,         7. ocena stężenia triglicerydów, całkowitego cholesterolu, frakcji HDL cholesterolu i LDL cholesterolu,         8. ocena jakości życia poprzez użycie odpowiedniego kwestionariusza quality of life (QoL),         9. inne badania i konsultacje w zależności od potrzeb;      3. dodatkowo co 2 lata:         1. badanie gęstości mineralnej kości metodą DXA [odcinek lędźwiowy kręgosłupa oraz densytometria całego ciała (total body) z oceną składu ciała]. 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. |