

Nazwa programu:

**LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z SOMATROPINOWĄ NIEDOCZYNNOŚCIĄ
PRZYSADKI (SNP)**

ICD-10 E 23 Somatotropinowa niedoczynność przysadki

Dziedzina medycyny: pediatria

I. Cel programu:

1. Osiągnięcie przez pacjenta niewyróżniającej wysokości ciała, tj. uzyskanie po zakończeniu procesów wzrastania wysokości ciała większej aniżeli 10 centyl.
2. Uzyskanie odpowiedniej mineralizacji kośćca.
3. Wyrównanie zaburzeń metabolicznych towarzyszących somatotropinowej niedoczynności przysadki.
4. Poprawa jakości życia chorych.

II. Opis problemu medycznego:

Somatotropinowa niedoczynność przysadki (SNP) (E 23) związana jest z niedostatecznym wydzielaniem hormonu wzrostu. Może występować jako izolowane schorzenie lub w powiązaniu z niedostatecznym wydzielaniem innych hormonów przysadki (wielohormonalna niedoczynność przysadki - WNP), prowadząc zarówno do upośledzenia wzrastania, jak i wielu innych zaburzeń, zależnych od rodzaju hormonów wydzielanych przez przysadkę lub podwzgórze w niedostatecznej ilości.

W większości przypadków przyczyny pierwotnej, izolowanej somatotropinowej niedoczynności przysadki nie zostały w pełni poznane. Chociaż obrazowanie okolicy podwzgórzowo - przysadkowej (MRI lub TK z kontrastem) często uwidacznia u tych dzieci mniejszą wielkość przysadki, przerwana jej szypułkę lub inne nieprawidłowości tej okolicy, które mogą powodować taką sytuację, że ilość syntetyzowanego i/lub uwalnianego przez przedni płat przysadki hormonu wzrostu systematycznie zmniejsza się, prowadząc do upośledzenia wzrastania i niskorosłości oraz ujawnienia się innych, charakterystycznych dla tej jednostki chorobowej, nieprawidłowości.

Do przyczyn wtórnej somatotropinowej niedoczynności przysadki należą najczęściej choroby

rozrostowe i „następstwa” ich terapii oraz urazy, stany zapalne i inne schorzenia prowadzące do anatomicznych i/lub czynnościowych uszkodzeń ośrodkowego układu nerwowego.

Przyczyny somatropinowej niedoczynności przysadki są zróżnicowane, mogą być wrodzone lub nabyte. SNP najczęściej spowodowana jest nieprawidłowościami rozwoju okolicy podwzgórzowo - przysadkowej i/lub uszkodzeniami tej okolicy w okresie ciąży i/lub porodu.

Postać nabyta występuje u ponad 1/3 dzieci z SNP i najczęściej spowodowana jest procesami rozrostowymi, szczególnie w obrębie ośrodkowego układu nerwowego i powikłaniami ich terapii, jak również urazami i innymi chorobami uszkadzającymi ośrodkowy układ nerwowy.

Zmniejszenie tempa wzrastania jest zasadniczym objawem sugerującym możliwość somatotropinowej niedoczynności przysadki. Chociaż w przypadku ciężkiej, wrodzonej SNP jedynym objawem sugerującym możliwość tej choroby mogą być ciężkie, nawracające stany hipoglikemii u noworodka i/lub niemowlęcia, szczególnie w przypadku, gdy stanom hipoglikemii towarzyszą wady linii pośrodkowej ciała.

Zmniejszone tempo wzrastania występuje tym wcześniej im większy jest niedobór hormonu wzrostu. Najczęściej jednak rodzice i lekarze zauważają, że dziecko jest niższe od rówieśników i wolniej rośnie w 3-4 roku życia dziecka. Nie podjęcie leczenia hormonem wzrostu w tym okresie powoduje, że niedobór wzrostu pogłębia się, prowadząc nieuchronnie do skrajnej niskorosłości – karłowatości.

Z czasem trwania choroby pojawiają się również, początkowo dyskretne, nieprawidłowości metaboliczne, prowadzące po latach do trwałych, nieodwracalnych zmian, początkowo czynnościowych, a następnie strukturalnych, w obrębie wielu narządów i układów, takich jak: miażdżycy naczyń krwionośnych (od wczesnego dzieciństwa narastająca hipercholesterolemia, z dyslipidemią), upośledzenie funkcji lewej komory serca, prowadzące do niewydolności mięśnia sercowego oraz upośledzenie przepływu krwi przez naczynia szyjne, w efekcie prowadzące do udarów mózgu, jak również narastająca otyłość, osteoporoza i patologiczne złamania kości.

Epidemiologia:

Wrodzona postać somatotropinowej niedoczynności przysadki występuje z częstością 1/3 500 - 1/10 000 urodzeń. Postać nabyta szacowana jest natomiast na ok. 1/3 przypadków niedoboru hormonu wzrostu u dzieci i młodzieży, a jej częstość zależy m.in. od efektywności leczenia chorób rozrostowych i przeżycia dzieci z „uszkodzeniami” ośrodkowego układu nerwowego, szczególnie dzieci urodzonych z bardzo małą masą ciała.

III. Opis programu

W przypadku somatotropinowej niedoczynności przysadki postępowaniem z wyboru jest jak najszybsze rozpoczęcie terapii z użyciem preparatów rekombinowanego, ludzkiego hormonu wzrostu. Przy zastosowaniu takiego leczenia rokowanie jest korzystne.

1. Substancja czynna finansowana w ramach programu: rekombinowany, ludzki hormon wzrostu

Opis działania leku:

Hormon wzrostu spełnia różną funkcję, zależnie od okresu rozwoju organizmu. W okresie wzrastania stymuluje wzrost i podziały komórek, w tym wzrost chrząstki, a za pośrednictwem chrząstki przynasadowej wzrost kości na długość. Stymuluje także podziały innych komórek. Moduluje również przebieg dojrzewania płciowego, wpływa na gospodarkę tłuszczową, węglowodanową i białkową, a ponadto gospodarkę wodno-elektrolitową, mineralizację szkieletu, układ mięśniowy i krążenia. Hormon wzrostu działa poprzez receptor błonowy, z rodziny receptorów cytokin, w wielu swoich działaniach za pośrednictwem insulinopodobnego czynnika wzrostu – I (IGF-I).

Wpływ hormonu wzrostu na układ kostny, w tym chrząstkę (płytkę) wzrostową (przynasadę) kości długich jest istotny dla pobudzania wzrostu. Zachowanie przyrostu kości na długość wymaga zapewnienia odpowiedniej ich mineralizacji (Bone Mineral Content - BMC), co związane jest z zapewnieniem wysokiego obrotu kostnego, czyli resorpcji i nowotworzenia substancji kostnej. Hormon wzrostu działa na wszystkie te parametry pośrednio i bezpośrednio, poprzez swoiste receptory zlokalizowane na osteoblastach i osteoklastach, tj. komórkach kościotwórczych i kościogubnych.

Pośrednie działanie hormonu wzrostu na tkankę kostną odbywa się poprzez IGF-I i jego białko wiążące IGFBP-3, wytwarzane pod wpływem hormonu wzrostu zarówno w wątrobie, jak i lokalnie, m.in. w kościach i chrząstce.

IGF-I, wytwarzany w osteoblastach, ma znaczenie dla utrzymania odpowiedniej gęstości tkanki kostnej (Bone Mineral Density - BMD). IGFBP-3 zwiększa aktywność IGF-I w jego działaniu mitogennym w stosunku do osteoblastów i w wytwarzaniu przez te komórki kolagenu typu I.

Preparaty rekombinowanego, ludzkiego hormonu wzrostu wywierają wszystkie działania endogennego hormonu wzrostu, zarówno w zakresie promowania procesów wzrastania i mineralizacji kości, jak również oddziaływania na procesy metaboliczne zachodzące w organizmie. W związku z powyższym w przypadku somatotropinowej niedoczynności przysadki podanie rekombinowanego,

ludzkiego hormonu wzrostu przyczynia się do wyrównania towarzyszących temu schorzeniu nieprawidłowości metabolicznych (hipercholesterolemia z dyslipidemią, tendencja do hipoglikemii, zaburzenia mineralizacji kości).

2. Kryteria włączenia do programu:

Kryteria włączenia pacjentów do terapii hormonem wzrostu zawarte są w dokumentach:

- Dziecko wolno rosnące i niskie. Standardy Medyczne 2001; 3, (7/8), 18-30,
- Dzieci z zaburzonym procesem wzrastania, kwalifikowane w Polsce do leczenia hormonem wzrostu. Pediat. Prakt. 2001; 9, (1), 41-54.
- Zasady postępowania w przypadku niskorosłości uwarunkowanej somatotropinową niedoczynnością przysadki. Klin. Pediat. 2005, 13, (2), 212-21.

Do programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powołany 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.

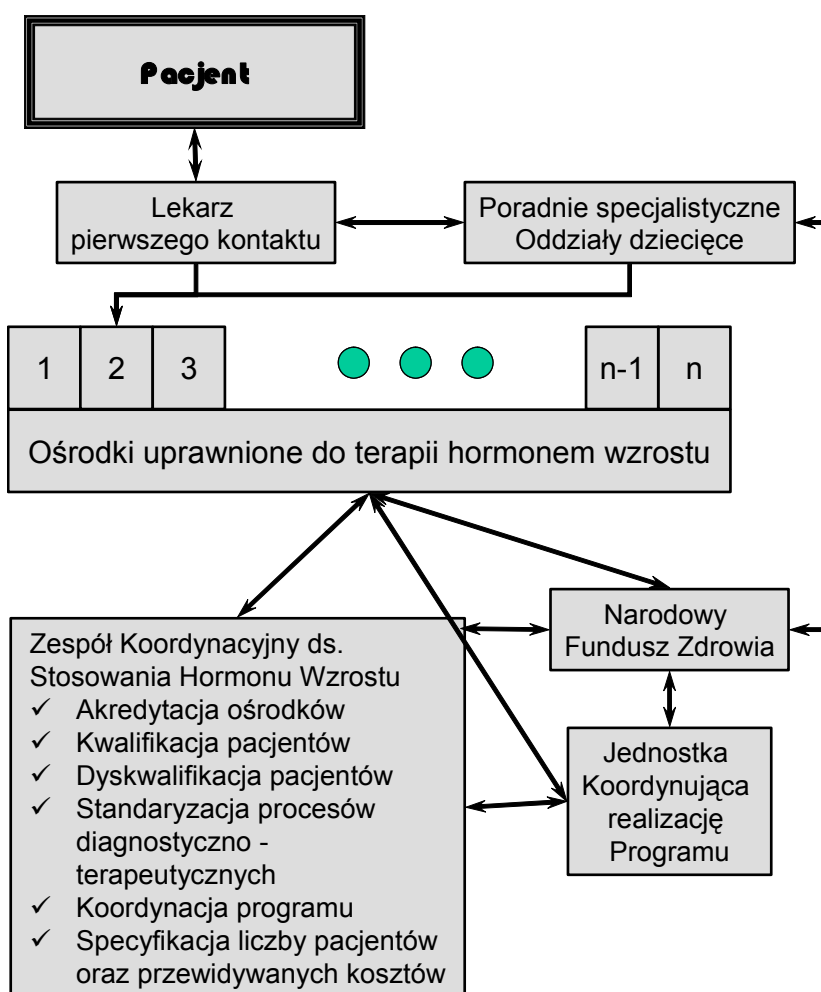
Kryteria kwalifikacji:

- 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. godzinym teście nocnego wyrzutu tego hormonu (co najmniej 5 pomiarów stężeń hormonu wzrostu – testprzesiewowy);
- 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).

Z uwagi na liczebność populacji dzieci niskorosłych, znaczne koszty leczenia oraz możliwość nadużywania hormonu wzrostu do innych celów, jak również możliwość wystąpienia objawów niepożądanych i powikłań terapii tym hormonem podjęcie decyzji odnośnie wdrożenia terapii hormonem wzrostu, jej monitorowania i ukończenia powinno następować kolegialnie, w grupie osób o największym zasobie wiedzy na ten temat. W skali kraju kryteria takie spełnia Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu.

Do wdrożenia terapii niezbędne jest wysłanie odpowiedniego „Wniosku o przydzielenie preparatu hormonu wzrostu w somatotropinowej niedoczynności przysadki” na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu i zaakceptowanie wniosku przez ten Zespół. Schemat kwalifikowania pacjentów do terapii hormonem wzrostu, monitorowania i zakończenia terapii.



3. Schemat podawania leku:

Lek podawany codziennie wieczorem w dawce: 0,1 - 0,33mg (0,3 -1,0 IU)/kg m.c. /tydz.

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.

4. Monitorowanie programu

Na monitorowanie programu składa się:

a) monitorowanie leczenia.

W celu przeprowadzenia kwalifikacji pacjenta do udziału w programie i monitorowania leczenia świadczeniodawca jest zobowiązany wykonać w wyznaczonych terminach badania, których lista i harmonogram wykonania zawiera załącznik nr 1 do programu.

Dane dotyczące monitorowania leczenia należy gromadzić w dokumentacji pacjenta i każdorazowo przedstawiać na żądanie kontrolerom NFZ.

b) przekazywanie do NFZ zakresu informacji sprawozdawczo – rozliczeniowych ujęte jest w załączniku nr 4 do umowy.

c) monitorowanie prowadzonej terapii hormonem wzrostu oraz wyników programu odbywa się na podstawie analizy przedstawionych w załącznikach parametrów oraz indywidualnych danych, przekazywanych co 12 miesięcy, do Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do Oddziału Wojewódzkiego Narodowego Funduszu Zdrowia w postaci „Karty obserwacji pacjenta leczonego hormonem wzrostu z powodu niedoboru wzrostu w przebiegu somatotropinowej niedoczynności przysadki”.

5. Kryteria wyłączenia z programu:

- 1) złuszczenia główki 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 powyżej 16 lat przez dziewczynkę i powyżej 18 lat przez chłopca.

6. Wymagania wobec świadczeniodawców udzielających świadczeń w ramach programu terapeutycznego, ujęto w załączniku nr 3 do Zarządzenia.

Jednostka przystępująca do konkursu na realizację Programu wyraża zgodę na przystąpienie do wspólnego zakupu leku przez wszystkie jednostki realizujące Program, który przeprowadzony zostanie przez Jednostkę Koordynującą realizację Programu.

Załącznik nr 1 do programu

Leczenie niskorosłych dzieci z SNP

BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU

1. Badania przy kwalifikacji

1) Przed rozpoczęciem leczenia należy wykonać pomiar stężenia IGF-1.

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

2. Monitorowanie leczenia

2.1 Przed rozpoczęciem leczenia, po 90 dniach: pomiar stężenia IGF-1.

2.2 Co 180 dni pomiar stężenia glukozy we krwi z pomiarem odsetka glikowanej hemoglobiny A_{1c} lub co 365 dni: test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.

2.3 Co 90 dni

1) krótka 24- lub 48 godzinna hospitalizacja;

2) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji – test stymulacji wydzielania GH insuliną - 8 pomiarów stężeń GH (dotyczy świadczeniobiorców przed przekazaniem pod opiekę poradni endokrynologii dla osób dorosłych (około 20 -25% świadczeniobiorców));

3) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji - próba zagęszczenia moczu z ewentualną korektą dawki hormonu antydiuretycznego (dotyczy niektórych świadczeniobiorców z WNP - najczęściej po zabiegach neurochirurgicznych z moczówką prostą (około 5-10%));

4) w ramach 24 godzinnej hospitalizacji - 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 (około 5-10%).

2.4 Co 180 dni

1) pomiar stężenia TSH; pomiar stężenia fT₄;

2) jonogram w surowicy krwi (co najmniej pomiar stężenia Na⁺).

2.5 Co 365 dni

- 1) pomiar stężenia IGF-1;
- 2) RTG śródreźcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
- 3) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej (2-3% leczonych) - konsultacja ortopedyczna, RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
- 4) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri (około 3-5% leczonych): konsultacja okulistyczna; konsultacja neurologiczna; obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego TK z kontrastem lub MRI;
- 5) konsultacja okulistyczna; konsultacja neurologiczna; konsultacja neurochirurgiczna; morfologia krwi z rozmazem; TK z kontrastem lub MRI OUN (dotyczy świadczeniobiorców z podejrzeniem wznowy choroby rozrostowej lub innych poważnych powikłań (około 10-15%)).

Dane dotyczące monitorowania terapii należy co 12 miesięcy przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do oddziału wojewódzkiego Narodowego Funduszu Zdrowia.

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

Załącznik 2 Wzór wniosku o przydzielenie preparatu hormonu wzrostu w somatotropinowej niedoczynności przysadki

ZESPÓŁ KOORDYNACYJNY D/S STOSOWANIA HORMONU WZROSTU
WNIOSEK

o przydzielenie preparatu hormonu wzrostu w somatotropinowej niedoczynności przysadki
(Proszę wysłać wypełniony wniosek drogą elektroniczną oraz konwencjonalną, celem oceny wniosku przez niezależnego recenzenta, na adres Zespołu Koordynacyjnego)

Nr wniosku _____ Inicjały pacjenta _____ 1. PESEL dziecka _____
Płeć (M/K) _____ 2. Data wystawienia wniosku _____

A. Dane personalne pacjenta i jednostka kierująca.

3. Imię _____ 4. Nazwisko _____
5. Data urodzenia _____

Ojciec:

6. Imię _____ 7. Nazwisko _____

Matka:

8. Imię _____ 9. Nazwisko _____

10. Czy pacjent jest dzieckiem adoptowanym? Tak 1 ☐ Nie 2 ☐

Opiekun:

11. Imię _____ 12. Nazwisko _____

Miejsce zamieszkania pacjenta:

13. Miejscowość _____ 14. Kod _____

15. Poczta _____ 16. Ulica _____

17. Nr domu _____ 18. Nr mieszk. _____ 19. Woj. _____

20. Tel. dom. _____ 21. Tel. miejsca pracy rodziców / opiekunów _____

Jednostka wystawiająca wniosek:

22. Pełna nazwa _____

23. Miejscowość _____ 24. Kod _____

25. Ul. _____ 26. Nr _____

27. Tel. _____ 28. Fax _____

29. Nr karty lub historii choroby pacjenta _____

Lekarz wystawiający wniosek:

30. Imię _____ 31. Nazwisko _____

*podpis i pieczętka lekarza podpis i pieczętka Kierownika jednostki
uprawnionej
do terapii hormonem wzrostu*

B. Dane auksologiczne:

32. Wysokość ciała _____ cm 33. centyl _____ 34. Data pomiaru _____

35. hSDS _____ 36. mpSDS _____ 37. hSDS-mpSDS _____

38. Masa ciała _____ kg 39. Data pomiaru _____ 40. centyl dla wieku wzrostowego _____

41. BMI _____ 42. Wiek kostny _____ 43. Data rtg _____

44. Metoda oceny wieku kostnego _____

Tempo wzrastania przed leczeniem

(wymagany co najmniej 6 mies. okres obserwacji w ośrodku wystawiającym wniosek):

45. Wysokość ciała _____ cm 46. Data I pomiaru _____

47. Wys. ciała _____ cm 48. Data II pomiaru _____
49. Tempo wzrastania _____ cm/rok 50. caSDS _____ 51. baSDS _____

Rodzice: Wysokość ciała (cm/centyl) Masa ciała (kg) Rok urodzenia Przebieg dojrzewania

Ojciec: 52. _____ cm / _____ centyl 53. _____ 54. _____ 55. _____¹⁾

Matka: 56. _____ cm / _____ centyl 57. _____ 58. _____ 59. _____¹⁾

prawidłowy – 1, przedwczesny – 2, opóźniony – 3, nieznany – 4

60. Wysokość ciała rodzeństwa:

L.p.	Imię	Data urodzenia	Data pomiaru	Wys. ciała	
				cm	centyl
1.					
2.					
3.					
4.					
5.					
6.					

C. Wywiad:

61. Masa ciała przy urodzeniu (g) _____ 62. Długość ciała (cm) _____ 63. Obwód głowy (cm) _____
64. Który poród _____ 65. Która ciąża _____ 66. Czas trwania ciąży w tyg. _____
67. Przebieg ciąży prawidłowy (T/N) _____, gdy N wypełnić 68
68. Nieprawidłowy przebieg ciąży (opis) _____

Poród (T/N):

69. Fizjologiczny, siłami natury _____ 70. Pośladkowy _____
71. Cięcie cesarskie _____ 72. Inne _____

Akcja porodowa (T/N):

73. Samoistna _____ 74. Wspomagana _____ (jeśli T - zakreśl odpowiednie: vacuum, kleszcze, inne)
75. Uraz porodowy _____ 76. Niedotlenienie i resuscytacja _____
77. Ocena wg skali Apgar: 5 min _____
78. Przebieg okresu noworodkowego (opis) _____

Inne dane z wywiadu:

79. Cukrzyca – (T/N) – jeśli Tak, podać rok rozpoznania i rodzaj leczenia _____,
80. Białaczka – (T/N) – jeśli Tak, podać rok rozpoznania _____,
rodzaj białaczki i sposób leczenia (opis): _____

81. Inne choroby rozrostowe (T/N) (jeśli tak podać rodzaj choroby, kiedy została rozpoznana i sposób jej leczenia) _____

82. Alergie / egzema - (T/N) _____

83. Jeśli tak to podaj rodzaj manifestacji choroby i sposób jej leczenia, szczególnie czasu leczenia glikokortykoidami, z podaniem sumarycznej ich dawki _____

84. Hipogonadizm - (T/N) _____

85. Hipoglikemia - (T/N) _____

Jeżeli tak to jak często, jaka była najniższa wartość glikemii, czy z tego powodu dziecko było hospitalizowane / diagnozowane (opis):

Leczenie:

86. Naświetlania - (T/N): _____ czaszki, kręgosłupa, gonad, całego ciała

87. Sumaryczna dawka rtg terapii: _____

88. Leki cytostatyczne – (T/N) _____

89. Inne choroby przewlekłe (T/N) _____

Jeśli Tak – wymień rodzaj chorób oraz leki, szczególnie takie które mogą hamować procesy wzrastania _____

90. Podaj także inne dane istotne dla rozpoznania, np. kiedy spostrzeżono zwolnienie tempa wzrastania, bóle głowy, zaburzenia widzenia, często powtarzające się choroby i inne nieprawidłowości _____

91. Czy pacjent był leczony preparatami hormonu wzrostu? (T/N) _____

Jeśli TAK, to proszę podać od kiedy, jak długo, jaki preparat i w jakich dawkach (dane te proszę zaznaczyć także na siatce centylowej. Jeżeli tak to podać opis

D. Stan przedmiotowy:

92. Data badania: _____

93. Badanie fizykalne (istotne odchylenia od normy, budowa ciała, towarzyszące wady rozwojowe).

Dojrzewanie płciowe (klasyfikacja wg skali Tannera)

94. Wystąpienie dojrzewania – wpisz odpowiednie:

1) wczesne

2) normalne

3) późne

4) nieznane

95. ' Stopień dojrzałości płciowej wg skali Tannera

E. Badania obrazowe:

TK głowy i okolicy podwzgórzowo-przysadkowej.

96. Data badania _____

97. Opis _____

MRI (NMR) głowy i okolicy podwzgórzowo-przysadkowej.

98. Data badania _____

99. Opis _____

100. Inne zastosowane badania obrazowe, np. USG, itp. (T/N), jeśli T – podać daty i wyniki tych badań:

F. Inne, niż hormonalne, badania dodatkowe

(szczególnie należy uwzględnić badania mające znaczenie dla rozpoznania SNP lub WNP lub wykluczenia innych przyczyn niedoboru wzrostu).

101. Wyniki tych badań z podaniem daty:

G. Badania hormonalne:

102. Test nocnego wyrzutu hormonu wzrostu (stężenia GH w surowicy)

	0'	30'	60'	90'	120'	jedn.
GH						

podać co najmniej 5 pomiarów stężeń GH

Testy stymulujące sekrecję **GH** (konieczne co najmniej 2 testy):

TEST 1.

103. Data wykonania _____

104. Sposób stymulacji, z podaniem dawki leku (jeśli test insulinowy podać wartość wyjściową i minimalną glikemii)

105. Uzyskane wartości **GH** w poszczególnych czasach:

	0'	15'	30'	45'	60'	90'	120'	180'	jedn.
GH									
Glikemia									

TEST 2.

106. Data wykonania _____

107. Sposób stymulacji, z podaniem dawki leku (jeśli test insulinowy podać wartość wyjściową i minimalną glikemii)

108. Uzyskane wartości **GH** w poszczególnych czasach:

	0'	15'	30'	45'	60'	90'	120'	180'	jedn.
GH									
Glikemia									

Stężenie hormonów tarczycy w surowicy:

109. Data pomiaru _____ 110. fT₄ (T/N) _____ jednostki _____

111. Niedoczynność tarczycy: (T/N) _____ Rok rozpoznania _____ 112. Substytucja (T/N): _____

113. podaj dawkę leku _____

Test z TRH lub badanie podstawowe (TSH w surowicy):

114. Data pomiaru _____ 115. Uzyskane wartości **TSH**:

	0'	20'	30'	60'	90'	120'	jedn.
TSH							

Test z LH-RH lub badanie podstawowe stężenie gonadotropin w surowicy:

116. Data pomiaru _____

	0'	30'	60'	90'	120'	jedn.
FSH						
LH						

117. Rozpoznano niedobór LH, FSH: (T/N) _____

Rok rozpoznania: _____ 118. Substytucja (T/N): _____

119. Jeśli tak to jakimi preparatami i od kiedy?: _____

Prolaktyna w surowicy:

120. Data pomiaru _____

121. Opis rodzaju testu stymulacyjnego: _____

122. Uzyskane wartości stężeń **PRL**:

	0'	15'	30'	45'	60'	90'	120'	jedn.
PRL								

Kortyzol w surowicy:

123. Data pomiaru _____

124. Uzyskane wartości stężeń:

stężenie poranne _____

godz _____

jedn.: _____

wieczorne / nocne _____

godz _____

jedn.: _____

ACTH w surowicy:

125. Data pomiaru _____

126. Uzyskane wartości stężeń: _____

godz. _____

jedn. _____

127. Rozpoznano niedobór ACTH: (T/N) _____ Rok rozpoznania _____ Substytucja (T/N): _____

128. Rozpoznano niedobór ADH: (T/N) _____ Rok rozpoznania _____ Substytucja (T/N): _____

IGF-I w surowicy:

129. Data pomiaru _____

130. Uzyskane wartości _____ jedn.: _____

Test generacji somatomedyn:

131. Data pomiaru _____

132. Opis rodzaju testu _____

133. Opis wyniku _____

IGFBP-3 w surowicy:

134. Data pomiaru _____

135. Uzyskane wartości _____ jedn.: _____

136. Inne badania ważne do postawienia rozpoznania _____

H. Rozpoznanie:

137. Postać idiopatyczna SNP (T/N) _____

Jeżeli TAK: z urazem okołoporodowym / bez urazu

138. Wielohormonalna (T/N) ____ 139. Izolowana (T/N) _____ 140. Rodzinna (T/N) _____

Postać organiczna:

141. (T/N) – jeśli tak to podaj przyczynę i sposób leczenia _____

142. Radioterapia (T/N) _____ czaszka, kręgosłup, gonady, całe ciało, inne

143. Jeśli T to podaj sumaryczną dawkę _____

144. Data zakończenia naświetlań _____

145. Leki cytostatyczne (T/N); _____ Jeśli Tak - opis:

146. Zabiegi neurochirurgiczne lub inne operacje: (T/N) _____ jeśli tak to podaj kiedy był zabieg i opisz rodzaj zabiegu

147. Opis zabiegu _____

148. Okoliczności szczególne, dodatkowo uzasadniające konieczność przydzielenia preparatu hormonu wzrostu:

Oświadczam, iż w przypadku zakwalifikowania do terapii hormonem wzrostu dziecko będzie leczone preparatami zakupionymi przez Ośrodek Koordynujący realizację Programu ze środków przyznanych przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

Lekarz prowadzący:

Imię _____ Nazwisko _____

Data _____

podpis i pieczęć lekarza:

*podpis i pieczęć Kierownika jednostki uprawnionej
do terapii hormonem wzrostu:*

UWAGA!

1. Wniosek bez co najmniej oceny nocnego wyrzutu hormonu wzrostu, dwóch testów stymulujących sekrecję hormonu wzrostu, oznaczeń stężeń TSH, fT₄ i IGF-I, oceny wieku kostnego (z załączeniem RTG śródreżcza), wyniku obrazowania okolicy podwzgórzowo – przysadkowej oraz arkusza Przebiegu Dotychczasowego Wzrastania Dziecka (siatki centylowe) nie będzie rozpatrywany.
2. W przypadku braku możliwości wykonania niektórych z w/w badań, a jednak koniecznych do rozpoznania, należy skierować pacjenta do ośrodka koordynującego.

Wniosek należy wysłać na adres sekretariatu Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu.

Załącznik do Wniosku o przydzielenie preparatu hormonu wzrostu w somatotropinowej niedoczynności przysadki:

Wyrażam zgodę na przetwarzanie moich danych osobowych w celach wynikających z art. 188 ustawy o świadczeniach opieki zdrowotnej finansowanych ze środków publicznych (Dz.U. Nr 210, poz. 2135 z późn. zm.)

Jednocześnie wyrażam zgodę na leczenie hormonem wzrostu mojego dziecka. Zobowiązuję się do podawania hormonu zgodnie z zaleceniami lekarskimi oraz przyjeżdżania na badania kontrolne w wyznaczonych terminach.

Data _____ Podpis opiekuna _____

Podpis lekarza _____

Załącznik 3 Karta obserwacji pacjenta leczonego hormonem wzrostu z powodu niedoboru wzrostu w przebiegu SNP

KARTA OBSERWACJI PACJENTA Z SNP

leczonego hormonem wzrostu (wizyty kontrolne co 3 do 6 miesięcy)

Proszę wypełniać w czasie wizyty pacjenta i wysłać na adres Sekretariatu Zespołu Koordynacyjnego.

1. Nazwisko i imię pacjenta			
2. Numer karty lub historii choroby			
3. Pesel		Data urodzenia	
4. Data rozpoczęcia podawania GH (format daty RRRR-MM-DD)			Wiek kalendarzowy
5. Data wizyty		6. Wys. ciała (cm)	
8. Data poprzedniej wizyty		7. Masa c (kg)	
		10. Masa c (kg)	
		11. Tempo wzrastania (cm/rok)	
12. BMI aktualne		13. BMI poprzednie	
14. Przerwy w stosowaniu GH			
od		do	nie było
z powodu:		A. choroby towarzyszącej, B. decyzji lekarza, C. decyzji rodziców, D. braku leku	
Ostatnie badania hormonalne:			
15. TSH		jedn	Data
16. fT4		jedn	Data
17. IGF-I		jedn	Data
18. Wiek kostny			Data
19. Wyniki innych badań dodatkowych			
Przebieg leczenia:			
20. Powikłania, objawy uboczne (jeśli były powikłania, należy wypełnić Arkusz Objawów Niepożądanych)			
21. Przebyte choroby od ostatniej wizyty - opis, prowadzone leczenie (jeśli były zachorowania, należy wypełnić Arkusz Objawów Niepożądanych)			
22. Stosowane inne leczenie, poza hormonem wzrostu, podaj leki i ich dawki oraz okres stosowania (opis):			
Inne leki			
23. Stosowane dawki GH mg/kg.tydz. (IU/ kg /tydzień) (jeśli dawka uległa zmianie podać okres):			
dawka sumaryczna - tygodniowo/dziennie			
od		do	dawka
od		do	dawka
od		do	dawka
24. Sposób podawania (podskórnie, domięśniowo, liczba iniekcji tygodniowo) opis:			
podskórnie, 7 razy w tygodniu, w przedramiona, brzuch, uda ...			
25. Rozwój płciowy:		Owłosienie: 1,2,3,4,5	
Objętość jąder w ml:		Prawe:	Lewe:
Rozwój narządów płciowych		piersi: 1,2,3,4,5	
		menarche: rok	miesiąc:
24. <u>Opinia lekarza prowadzącego co do celowości dalszego leczenia:</u>			
Wskazana, kontynuacja leczenia ze względu na znaczące przyspieszenie tempa wzrastania.			
Wnioskuje o przedłużenie okresu leczenia o kolejny rok (proszę uzasadnić)			
25. Uwagi:			
Duża poprawa samopoczucia związana z efektami terapii obserwowana u pacjenta (T/N)			

Oświadczam, iż w przypadku zakwalifikowania do dalszej terapii hormonem wzrostu dziecko będzie leczone preparatami zakupionymi przez Ośrodek Koordynujący ze środków przyznanych przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

Imię i nazwisko lekarza

Data

podpis i pieczęć lekarza:

*podpis i pieczęć Kierownika jednostki
uprawnionej do terapii hormonem wzrostu*