

Załącznik nr 28
do zarządzenia Nr 59/2011/DGL Prezesa NFZ
z dnia 10 października 2011 roku

Opis świadczenia

KWALIFIKACJA DO PROGRAMÓW LECZENIA HORMONEM WZROSTU

1.	Charakterystyka świadczenia	
1.1	nazwa świadczenia	Kwalifikacja do programów leczenia hormonem wzrostu
1.2	określenie i kody powiązanych ze świadczeniem schorzeń (wg ICD 10)	E 23 somatotropinowa niewydolność przysadki Q 96 zespół Turnera (ZT) N 18 przewlekła niewydolność nerek (PNN) Q 87.1 Zespół Prader-Willi (PWS) E 34.3 Karłowatość, gdzie indziej niesklasyfikowana (ciężki pierwotny niedobór insulinopodobnego czynnika wzrostu)
1.3	świadczenia skojarzone	nie dotyczy
1.4	częstość występowania jednostki chorobowej lub procedury medycznej	<p>częstość zależna od jednostki chorobowej objętej terapią hormonem wzrostu:</p> <ul style="list-style-type: none"> - wrodzona postać somatotropinowej niedoczynności przysadki (SNP) występuje z częstością 1/6 000 – 1/10 000 urodzeń; - ZT występuje z częstością 1 na 2 000 – 2 500 żywo urodzonych dzieci płci żeńskiej. Dlatego szacuje się, że każdego roku rodzi się w Polsce ponad 100 dziewczynek z zespołem Turnera, a liczebność tej grupy w kraju szacuje się na ok. 10 000 osób; - według EDTA niewydolność nerek i niskorosłość w jej przebiegu częściej występuje u chłopców niż u dziewczynek. Jest to spowodowane większą częstością występowania wrodzonych nefropatii u chłopców niż u dziewczynek. Wśród chorób nerek doprowadzających do niskorosłości mocznicowej wymienia się wrodzone wady nerek i choroby metaboliczne (oksaloza, cystynoza), które mogą doprowadzić do niewydolności nerek od wczesnego dzieciństwa; - częstość PWS w różnych krajach szacowana jest na 1/ 10 000 – 1/ 25 000 urodzeń; uwzględniając liczbę dzieci w Polsce i rzadkość schorzenia docelowo liczba leczonych pacjentów nie powinna przekroczyć 100-150 pacjentów; - skrajna niskorosłość w następstwie ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 występuje bardzo rzadko, gdyż spowodowana jest mutacjami receptora hormonu wzrostu (GH), zaburzeniami pozareceptorowej drogi przekazywania „sygnału” działania hormonu wzrostu, jak również mutacjami genu IGF-1 lub promotora tego genu. W porównaniu do pierwotnego niedoboru IGF-1 zdecydowanie częściej występuje wtórny niedobór IGF-1 w następstwie niedożywienia, zaburzeń trawienia i wchłaniania jelitowego, chorób wątroby, niedoczynności tarczycy, przewlekłego leczenia dużymi dawkami glikokortykoidów itp. Z uwagi na rzadkość występowania choroby liczebność grupy leczonej w pierwszym roku od wprowadzenia programu wynosić powinna ok. 10-15 pacjentów, a w drugim roku od wprowadzenia programu ok. 15-25 pacjentów

1.5	kryteria kwalifikacji chorych wymagających udzielenia świadczenia	<p>- określone odpowiednio w opisach programów terapeutycznych leczenia niskorosłych dzieci z SNP, ZT i PNN, PWS oraz ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu - 1</p> <p>Kwalifikacja odbywa się w oparciu o:</p> <p>A. wnioski o zakwalifikowanie do leczenia hormonem wzrostu oraz insulinopodobnym czynnikiem wzrostu – 1 dla pacjentów z:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) somatotropinową niewydolnością przysadki; 2) zespołem Turnera; 3) przewlekłą niewydolnością nerek; 4) zespołem Prader-Willi; 5) ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu 1 <p>B. przedstawione załączniki:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) zgodę rodziców lub opiekunów na leczenie hormonem wzrostu zobowiązującą do podawania hormonu zgodnie z zaleceniami lekarskimi oraz przyjeżdżania na badania kontrolne w wyznaczonych terminach; 2) pomiary antropometryczne i inne badania oraz konsultacje zależne od rodzaju choroby objętej terapią hormonem wzrostu; <p>C. analizę kart obserwacji pacjenta leczonego hormonem wzrostu z powodu:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) niedoboru wzrostu w przebiegu SNP; 2) niedoboru wzrostu w przebiegu ZT; 3) niedoboru wzrostu w przebiegu PNN; 4) zespołu Prader – Willi; 5) ciężkiego pierwotnego niedoboru insulinopodobnego czynnika wzrostu-1 <p>oraz kart wyników badań laboratoryjnych wymaganych w trakcie leczenia GH, zgodnie z opisami odpowiednich programów terapeutycznych</p>
1.6	specyfikacja zasadniczych procedur medycznych wykonywanych w trakcie udzielania świadczenia (wg ICD 9 CM)	89.00 - badanie i porada lekarska, konsultacja
1.7	zalecenia dotyczące dalszego postępowania (zalecane lub konieczne kolejne świadczenia)	w przypadku pozytywnej kwalifikacji włączenie do odpowiedniego programu terapeutycznego
1.8	oczekiwane wyniki postępowania (efekt działania – kryteria wyjścia)	weryfikacja kwalifikacji do leczenia hormonem wzrostu i monitorowanie programu; dziecko z SNP lub WNP nieleczone hormonem wzrostu będzie nieuchronnie pogłębiało niedobór wzrostu, a trudności w adaptacji do środowiska będą narastały. Sprawność ruchowa takiego dziecka będzie zachowana, ale zdolność do podejmowania wysiłku fizycznego i siła mięśniowa będą się relatywnie zmniejszać. Dziecko takie często będzie nieakceptowane przez środowisko, a brak właściwej stymulacji środowiska doprowadzi do gorszego rozwoju, zmniejszenia aktywności życiowej i intelektualnej. Dlatego też u takich osób w wieku dojrzałym nastąpi stopniowa i nieodwracalna degradacja socjalna
1.9	ryzyka powikłań postępowania medycznego i częstość ich występowania	zwiększone ryzyko nagłego zgonu dzieci z zespołem Pradera i Willego leczonych GH (w trakcie podawania GH wskazane jest monitorowanie stężenia IGF - 1 co 12 miesięcy)
2.	Warunki wykonania	
2.1	specyfikacja i liczba badań diagnostycznych, niezbędnych dla wykonania świadczenia	została określona w opisach programów leczenia hormonem wzrostu (leczenie niskorosłych dzieci z somatotropinową niedoczynnością przysadki (snp) hormonem wzrostu, leczenia niskorosłych dzieci z przewlekłą niewydolnością nerek (pnn) hormonem wzrostu, leczenia niskorosłych dzieci z Zespołem Turnera (zt) hormonem wzrostu, leczenia dzieci z zespołem Prader-Willi rekombinowanym ludzkim hormonem wzrostu) oraz programie leczenia ciężkiego pierwotnego niedoboru insulinopodobnego czynnika wzrostu - 1
2.2	zakres oczekiwanych informacji na podstawie wykonanych badań diagnostycznych	<p>- w przypadku pacjentów z SNP, ZT, PNN i ciężkim pierwotnym niedoborem insulinopodobnego czynnika wzrostu - 1 uniknięcie trwałego kalectwa na skutek skrajnej niskorosłości (karłowatości) oraz uzyskanie przez pacjentów odpowiedniej mineralizacji kośćca przed wkroczeniem w wiek dojrzały;</p> <p>- w przypadku pacjentów z PWS – przedłużenie czasu przeżycia oraz poprawa jakości życia (zmniejszenie zagrożenia wystąpienia monsturalnej otyłości oraz jej powikłań)</p>
2.3	średni czas udzielania świadczenia	zależy od wieku, w którym pacjent został wprowadzony do programu i rodzaju schorzenia (średnio 4 – 5 lat)
2.4	sprzęt i aparatura medyczna	<p>- laboratorium diagnostyczne profilowe;</p> <p>- odpowiednio wyposażony zakład radiodiagnostyki;</p> <p>- możliwość przeprowadzenia specjalistycznych konsultacji i badań genetycznych;</p>

		- program archiwizacji danych pacjenta w systemie komputerowym (PESEL, data, rodzaj badania)
2.5	warunki organizacyjne udzielania świadczeń	<p>Ośrodek będący realizatorem konsultacji koordynatora musi zapewnić warunki do realizacji następujących zadań Zespołu Koordynacyjnego:</p> <ul style="list-style-type: none"> - nadzorowanie zgłaszalności przez poszczególne ośrodki dzieci, u których istnieje prawdopodobieństwo występowania niskorosłości w następstwie SNP, ZT, PNN, PWS i ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 na „wczesnych” etapach rozwoju; - nadzorowanie procesu diagnostycznego prowadzonego przez poszczególne ośrodki tak, aby od chwili rozpoznania SNP, ZT, PNN, PWS i ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 do zastosowania leczenia hormonem wzrostu upłynął możliwie najkrótszy okres czasu; - zapewnienie niezakłóconego, ciągłego przepływu informacji pomiędzy ośrodkami prowadzącymi terapię i ośrodkiem koordynującym, o skuteczności prowadzonego leczenia i ewentualnych działaniach ubocznych; - bieżąca ocena istniejącego zapasu hormonu wzrostu, ze stałą kontrolą dynamiki jego zużycia, w celu ułatwienia planowania terminu następnego zakupu tego preparatu; - doświadczenie w prowadzeniu programów polityki zdrowotnej, szczególnie w zakresie terapii hormonem wzrostu; - prowadzenie bazy danych wszystkich pacjentów kwalifikowanych do leczenia hormonem wzrostu oraz archiwum niezbędnej dla potrzeb sprawozdawczości
2.6	kwalifikacje specjalistów wykonujących zawód w pracowni	- lekarze ze specjalizacją w zakresie pediatrii, endokrynologii, nefrologii wytypowani przez poszczególne ośrodki prowadzące leczenie hormonem wzrostu
2.7	umiejętności i doświadczenie zawodowe	j.w.
2.8	zakres dziedzin medycyny uprawnionych do wykonania świadczenia	pediatria
3.	Skuteczność medyczna i ekonomiczna	
3.1	specyfikacja kosztów świadczenia	ok. 300 zł
3.2	potwierdzenie skuteczności procedury medycznej z podaniem stopnia ufności wyniku (korzyści uzyskane dzięki jej zastosowaniu – efektywność medyczna)	<ul style="list-style-type: none"> - w przypadku dzieci z SNP, ZT, PWS i ciężkiego pierwotnego niedoboru IGF-1 uniknięcie trwałego kalectwa w następstwie skrajnej niskorosłości; - w przypadku dzieci z PWS poprawa jakości życia i przedłużenie czasu przeżycia pacjentów z tym zespołem
4.	istniejące wytyczne postępowania medycznego	<p>Ogólnopolski program leczenia niedoboru wzrostu u dzieci i młodzieży w następstwie somatotropinowej niedoczynności przysadki, zespołu Turnera i przewlekłej niewydolności nerek przez zastosowanie hormonu wzrostu; Walczak M., Romer T.E., Lewiński A., Roszkowska-Blaim M., - zawarte w programach terapii pacjentów z SNP, ZT, PNN i PWS (m. in. Romer T. E., Walczak M., Wiśniewski A. oraz pozostali członkowie Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu). Dziecko wolno rosnące i niskie. Standardy Medyczne 2001; 3, (7/8), 18-30, oraz Walczak M., Romer T.E., Korman E. oraz pozostali członkowie Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu. Zasady postępowania w przypadku niskorosłości uwarunkowanej somatotropinową niedoczynnością przysadki. Klin.Pediat. 2005;13,(2), 212-21.</p>