「藥品給付規定」修訂對照表 第5節 激素及影響內分泌機轉藥物

Hormones & drugs affecting hormonal mechanism

(自111年11月1日生效)

修訂後給付規定

5.4.1.1. 生長激素 (Somatropin):

- 1. 限生長激素缺乏症、透納氏症候 群<u>、SHOX</u> 缺乏症(限使用 Humatrope)及努南氏症候群(限使 用 Norditropin)患者使用。 (104/6/1、111/11/1)
- 2. 限地區醫院以上層級具兒科內分泌 學次專科、兒科醫學遺傳學及新陳 代謝學次專科或新陳代謝專科醫師 診斷。(104/6/1、110/12/1)
- 3.~5.(略)
- 6. 努南氏症候群 (Noonan

Syndrome) 病人使用生長激素治療

的原則:(111/11/1)

(1)診斷:(需同時符合下列兩點)

I.努南氏症候群臨床表現型者,

診斷標準表如下:

臨床特	主要表徵	次要表徵
<u>徴</u>		
1. 臉部	典型臉部表徵	疑似臉部表
		<u>徴</u>
2. 心臟	肺動脈狹窄,肥	其他心臟缺
	厚阻塞型心肌病	<u>陷</u>

原給付規定

- 5.4.1.1. 生長激素 (Somatropin):
- 1. 限生長激素缺乏症、透納氏症候群 及 SHOX 缺乏症(限使用 Humatrope) 患者使用。(104/6/1)
- 限地區醫院以上層級具兒科內分泌學次專科、兒科醫學遺傳學及新陳代謝學次專科或新陳代謝專科醫師診斷。(104/6/1、110/12/1)
- 3.~5.(略)

	變 and/or 典型	
	努南氏症心電圖	
	(wide QRS with	
	<u>negative</u>	
	pattern in	
	<u>left</u>	
	precordial	
	<u>lead)</u>	
3. 身高	小於 3%	<u>小於 10%</u>
4. 胸壁	雞胸或漏斗胸	寬的胸廓
5. 家族	第一直系血親有	第一直系血
<u>史</u>	努南氏症診斷	親疑似有努
		南氏症
6. 其他	同時合併智力障	智力障礙,
	礙,隱睪及淋巴	隱睪及淋巴
	循環不良	循環不良符
		合其中一項

備註:

備註1:典型臉部表徵包括:額頭高且 寬、眼距過寬、內眥贅皮、眼 尾下垂、低位後轉耳、耳外緣 厚、高顎弓、小下巴、脖子 短、後頸厚及後枕髮線低。

備註2:努南氏症臨床診斷須符合以下 三者之一:

- (1)兩個主要表徵。
- (2)一個主要表徵加上兩個次要表徵。

- (3)四個次要表徵。
- II. 具有 PTPN11、SOS1、RIT1、

 RAF1、RRAS2、LZTR1、SOS2、

 KRAS、NRAS、BRAF、MAP2K1

 (MEK1)、PPP1CB 等努南氏症候群

 相關基因之任一致病性變異或拷

 貝數變異(請檢附檢查報告)。
- (2)開始治療條件:
 - I.6 歲以上。
 - Ⅲ.身高低於第三百分位以下且生長 速率一年小於4公分,需具有資 格申請生長激素治療的醫療機構 身高檢查,每隔3個月一次,至 少6個月以上之紀錄。
 - Ⅲ. 骨齡: 男性 16 歲以下、女性14 歲以下(請檢附骨齡 X 光片)
- (3)治療劑量:不超過
 - 0.35mg/kg/wk •
- (4)繼續治療條件(每年評估1次):
 - I. 骨齡: 男性 16 歲以下、女性 14 歲以下(請檢附骨齡 X 光片)
 - Ⅲ.第一年生長速率比治療前增加至少2公分/年。
 - Ⅲ. 第二年開始,生長速率至少4公分/年。
- (5)需事前審查核准後使用,治療後 每年需再提出申請,審查同意後 使用。

備註:劃線部分為新修訂規定