Załącznik B.42.

**LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z ZESPOŁEM TURNERA (ZT) (ICD-10 Q 96)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY I SUBSTANCJE CZYNNE STOSOWANE W RAMACH PROGRAMU** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **KWALIFIKACJA I BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| Do programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.  **1. Kryteria kwalifikacji**   1. stygmaty Zespołu Turnera; 2. niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla wieku, na siatkach centylowych dla populacji dziewcząt polskich; 3. upośledzone tempo wzrastania, poniżej -1 SD w odniesieniu do tempa wzrastania populacji dziewcząt polskich (wymagany co najmniej 6. miesięczny okres obserwacji w ośrodku uprawnionym do terapii hormonem wzrostu), z określeniem przewidywanego wzrostu ostatecznego metodą Baley- Pineau; 4. opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle; 5. wykluczenie innych, aniżeli ZT, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.); 6. inne nieprawidłowości, szczególnie nieprawidłowości anatomiczne układu sercowonaczyniowego i moczowo-płciowego; 7. konsultacja genetyczna, potwierdzona dodatnim wynikiem badania kariotypu.   **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**   1. wystąpienie objawów złuszczenia głowy kości udowej; 2. wystąpienie objawów pseudo-tumor cerebri; 3. wystąpienie lub ujawnienie się cukrzycy; 4. ujawnienie lub wznowa choroby rozrostowej; 5. osiągnięcie przez świadczeniobiorcę niewyróżniającej wysokości ciała, tj. wysokości ciała równej lub większej niż 158 cm; 6. zakończenie procesów wzrastania (brak przyrostu wysokości ciała między dwiema kolejnymi wizytami przeprowadzonymi w odstępach 6 miesięcznych); 7. niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała świadczeniobiorcy leczonego hormonem wzrostu poniżej 3 cm na rok; 8. osiągnięcie wieku kostnego powyżej 14 lat. | **1. Dawkowanie**  Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,33 - 0,47 mg (1,0-1,4 IU)/kg m.c. /tydzień. | **1. Badania przy kwalifikacji**  Przed rozpoczęciem leczenia należy wykonać pomiar stężenia IGF-1.  Badania laboratoryjne wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Turnera (ZT).  **2. Monitorowanie leczenia**  **2.1 Po 90 dniach**   1. pomiar stężenia IGF-1.   **2.2 Co 180 dni**   1. pomiar stężenia glukozy we krwi i odsetka glikowanej hemoglobiny HbA1C   lub co 365 dni:   1. test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.   **2.3 Co 180 dni**   1. pomiar stężenia glukozy we krwi; 2. pomiar stężenia TSH; 3. pomiar stężenia fT4; 4. jonogram w surowicy krwi.   **2.4 Co 365 dni**   1. konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy przede wszystkim dziewcząt powyżej 10 roku życia); 2. konsultacja kardiologiczna, USG serca (dotyczy dzieci z wadami układu sercowo-naczyniowego); 3. konsultacja nefrologiczna; konsultacja urologiczna; USG jamy brzusznej; badanie ogólne i posiew moczu (dzieci z wadami układu moczowo-płciowego); 4. pomiar stężenia IGF-1; 5. RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 6. przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej: 7. konsultacja ortopedyczna; 8. RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych; 9. w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri: 10. konsultacja okulistyczna; 11. konsultacja neurologiczna; 12. obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI).   Badania wykonywane według standardów monitorowania terapii hormonem wzrostu świadczeniobiorców z ZT.  **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, 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. |