Załącznik B.18.

**LECZENIE PRZEDWCZESNEGO DOJRZEWANIA PŁCIOWEGO U DZIECI (ICD-10 E 22.8) LUB ZAGRAŻAJĄCEJ PATOLOGICZNEJ NISKOROSŁOŚCI NA SKUTEK SZYBKO POSTĘPUJĄCEGO DOJRZEWANIA PŁCIOWEGO   
(ICD-10 E 30.9)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| **1. Kryteria kwalifikacji**   1. przedwczesne dojrzewanie płciowe typu ośrodkowego u dzieci (objawy dojrzewania płciowego u dziewcząt poniżej 8 roku życia, u chłopców poniżej 10 roku życia) ustalone na podstawie badań laboratoryjnych i obrazowych oraz badania klinicznego; 2. wczesne dojrzewanie płciowe z dużą akceleracją wieku kostnego i niskim przewidywanym wzrostem docelowym.   **2. Określenie czasu leczenia w programie**  Leczenie trwa do czasu podjęcia przez lekarza prowadzącego decyzji o wyłączeniu świadczeniobiorcy z programu.  **3. Kryteria wyłączenia**   1. osiągnięcie przez świadczeniobiorcę wieku chronologicznego właściwego dla wystąpienia cech dojrzewania płciowego; 2. stwierdzenie wieku kostnego: powyżej 13 lat; 3. zmniejszenie tempa wzrastania poniżej dolnej granicy normy dla okresu prepubertalnego (4 cm na rok). | 1. **Dawkowanie leuproreliny**    1. Dawka początkowa ustalana jest w zależności od masy ciała dziecka: 2. masa ciała ≤ 25 kg, dawka 3,75 mg x 2, liczba wstrzyknięć 1, dawka całkowita 7,5 mg; 3. masa ciała większa niż 25 do 37,5 kg, dawka 3,75 mg x 3, liczba wstrzyknięć 2, dawka całkowita 11,25 mg; 4. masa ciała większa niż 37,5 kg, dawka 3,75 mg x 4, liczba wstrzyknięć 2, dawka całkowita 15 mg.   Lek podawany jest co 4 tygodnie podskórnie lub domięśniowo.   * 1. Dawka podtrzymująca   Jeśli nie osiągnięto zahamowania wydzielania hormonów, dawkę leku należy stopniowo zwiększać o 3,75 mg, co 4 tygodnie. Każdorazowo należy zmienić miejsce wstrzyknięcia (skóra brzucha, pośladki, udo).  **2. Dawkowanie triptoreliny**  U dzieci o masie ciała mniejszej niż 20 kg zazwyczaj podaje się domięśniowo połowę zawartości ampułki 3,75 mg co 28 dni. U dzieci o masie ciała przekraczającej 20 kg zazwyczaj podaje się zawartość  1 ampułki 3,75 mg co 28 dni. | **1. Badania przy kwalifikacji**   1. stężenie β-gonadotropiny kosmówkowej (β-HCG); 2. stężenie estradiolu; 3. stężenie siarczanu dehydroepiandrosteronu; 4. stężenie 17-hydroksyprogesteronu; 5. stężenie testosteronu; 6. test stymulacji wydzielania LH i FSH; 7. stężenie luteotropiny; 8. stężenie folikulotropiny; 9. stężenie prolaktyny; 10. profil steroidów w moczu (w zależności od potrzeb); 11. RTG śródręcza ręki niedominującej, z przynasadami kości przedramienia, celem oceny wieku kostnego; 12. USG miednicy małej i nadnerczy; 13. badanie tomografii komputerowej lub rezonans magnetyczny głowy (układu podwzgórzowo-przysadkowego) w celu wykluczenia guza wewnątrzczaszkowego; 14. pomiar wysokości i masy ciała, należy określić dotychczasowy przebieg wzrastania, dokonać oceny wzrostu rodziców, obliczyć wzrost docelowy dziecka; 15. należy ocenić obecność cech płciowych i stadium dojrzewania płciowego według skali Tannera-Marschalla. 16. **Monitorowanie leczenia**   Po 3 miesiącach od rozpoczęcia leczenia lub po zmianie dawkowania:   1. LH; 2. FSH; 3. ocenić występowanie cech płciowych według kryteriów Tannera-Marschalla.   Co 12 miesięcy należy wykonać RTG śródręcza, z przynasadami kości przedramienia, celem oceny wieku kostnego.  **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. |