Załącznik B.38.

**LECZENIE NISKOROSŁYCH DZIECI Z PRZEWLEKŁĄ NIEWYDOLNOŚCIĄ NEREK (PNN) (ICD-10 N 18)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **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. klirens kreatyniny niższy niż 75 ml/1,73m2/min.; 2. wysokość ciała dziecka poniżej -1,88 odchylenia standardowego (SDS), dla płci i wieku metrykalnego lub tempo wzrastania SDS poniżej - 2.0; 3. opóźniony wiek szkieletowy, poniżej 12,5 lat dla chłopców i poniżej 11,5 lat dla dziewczynek, według norm Greulicha i Pyle; 4. wykluczenie innych przyczyn niskorosłości.   **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. inna aniżeli PNN przyczyna niskorosłości; 2. zaburzenia przemian węglowodanowych; 3. choroba nowotworowa, 4. niezadowalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała świadczeniobiorcy leczonego hormonem wzrostu poniżej 3cm na rok (nie dotyczy dziewcząt z wiekiem kostnym powyżej 14 lat oraz chłopców z wiekiem kostnym powyżej 16 lat); 5. osiągnięcie wieku kostnego powyżej 16 lat przez dziewczynkę i powyżej 18 lat przez chłopca. | **1. Dawkowanie**  Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,33 mg-0,37 mg (1,0-1,1 IU)/kg masy ciała/tydzień. | **1. Badania przy kwalifikacji**   1. pomiar stężenia IGF-1; 2. badania densytometryczne; 3. RTG stawów biodrowych.   Badania wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z przewlekłą niewydolnością nerek.  **2.Monitorowanie leczenia**  **2.1 Co 30 dni** w 3 - 4 stadium choroby:   1. stężenie parathormonu (intact PTH); 2. fosfataza alkaliczna; 3. proteinogram; 4. stężenie glukozy we krwi; 5. stężenie kreatyniny; 6. stężenie mocznika; 7. jonogram w surowicy krwi (Na+, K+, Ca++, Ca zjonizowany+, P-); 8. morfologia krwi z rozmazem; 9. gazometria.   **2.2 Co 90 dni**   1. u dzieci z wadami układu moczowo-płciowego, u innych w zależności od potrzeb: 2. konsultacja urologiczna, 3. USG jamy brzusznej, 4. konsultacja dietetyka; 5. w 2 stadium choroby: 6. stężenie parathormonu (intact PTH), 7. fosfataza alkaliczna, 8. proteinogram, 9. stężenie glukozy we krwi, 10. stężenie kreatyniny, 11. stężenie mocznika, 12. jonogram w surowicy krwi (Na+, K+, Ca++, Ca zjonizowany+, P-), 13. morfologia krwi z rozmazem, 14. gazometria.   **2.3 Po 90 dniach**   1. stężenie IGF-1.   **2.9 Co 365 dni**   1. stężenie triglicerydów; 2. stężenie całkowitego cholesterolu; 3. stężenie IGF-1; 4. RTG śródręcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 5. w uzasadnionych przypadkach: 6. badania densytometryczne, 7. RTG stawów biodrowych, 8. konsultacja okulistyczna, 9. konsultacja ortopedyczna, 10. cystouretografia, 11. przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej, u innych w zależności od potrzeb: 12. konsultacja ortopedyczna, 13. RTG/USG stawów biodrowych, 14. TK z kontrastem stawów biodrowych, 15. u dzieci z wadami układu moczowo-płciowego, u innych w zależności od potrzeb: 16. badanie ogólne moczu, 17. posiew moczu.   Badania wykonywane według standardów monitorowania terapii hormonem wzrostu świadczeniobiorców PNN.  **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. |