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.
 |