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.
 |