

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

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY I SUBSTANCJE CZYNNIE STOSOWANE W RAMACH PROGRAMU</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>KWALIFIKACJA I BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p>Do programu kwalifikuje Zespół Koordynacyjny ds. Stosowania Hormonu Wzrostu powoływany przez Prezesa Narodowego Funduszu Zdrowia.</p> <p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) stygmaty Zespołu Turnera;</li> <li>2) niskorosłość, tj. wysokość ciała poniżej 3 centyla dla wieku, na siatkach centylowych dla populacji dziewcząt polskich;</li> <li>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;</li> <li>4) opóźniony wiek kostny, oceniany metodą Greulich'a-Pyle;</li> <li>5) wykluczenie innych, aniżeli ZT, przyczyn niskorosłości (niedokrwistość, niedoczynność tarczycy, zaburzenia wchłaniania i trawienia jelitowego, obciążenia dotyczące przebiegu ciąży i porodu, itp.);</li> <li>6) inne nieprawidłowości, szczególnie nieprawidłowości anatomiczne układu sercowonaczyniowego i moczowo-płciowego;</li> <li>7) konsultacja genetyczna, potwierdzona dodatnim wynikiem badania kariotypu.</li> </ol> <p><b>2. Określenie czasu leczenia w programie</b></p> <p>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.</p> <p><b>3. Kryteria wyłączenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) wystąpienie objawów złuszczenia główki kości udowej;</li> </ol>	<p><b>1. Dawkowanie</b></p> <p>Somatotropina podawana codziennie wieczorem w dawce: 0,33 - 0,47 mg (1,0-1,4 IU)/kg m.c. /tydzień.</p>	<p><b>1. Badania przy kwalifikacji</b></p> <p>Przed rozpoczęciem leczenia należy wykonać pomiar stężenia IGF-1.</p> <p>Badania laboratoryjne wykonywane według standardów diagnozowania świadczeniobiorców z zespołem Turnera (ZT).</p> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <p>2.1 Przed rozpoczęciem leczenia, po 90 dniach: pomiar stężenia IGF-1.</p> <p>2.2 Co 180 dni: pomiar stężenia glukozy we krwi i odsetka glikowanej hemoglobiny HbA<sub>1c</sub> lub co 365 dni: test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.</p> <p><b>2.3 Co 90 dni</b></p> <p>- krótka 24- lub 48-godzinna hospitalizacja</p> <p><b>2.4 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) pomiar stężenia glukozy we krwi: pomiar stężenia TSH; pomiar stężenia fT<sub>4</sub>;</li> <li>2) jonogram w surowicy krwi.</li> </ol> <p><b>2.5 Co 365 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) konsultacja przez ginekologa zajmującego się dziećmi (dotyczy przede wszystkim dziewcząt powyżej 10 roku życia (około 90%);</li> <li>2) konsultacja kardiologiczna, USG serca (dotyczy dzieci z wadami układu sercowo-naczyniowego (około 5%));</li> <li>3) konsultacja nefrologiczna; konsultacja urologiczna; USG jamy brzusznej; badanie ogólne i posiew moczu (dzieci z wadami układu moczowo-płciowego (około</li> </ol>

<p>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 aniżeli 158 cm; 6) zakończenie procesów wzrastania (brak przyrostu wysokości ciała między dwiema kolejnymi wizytami przeprowadzonymi w odstępach 6 miesięcznych); 7) niezadawalający efekt leczenia, tj. przyrost wysokości ciała świadczeniobiorcy leczonego hormonem wzrostu poniżej 3 cm na rok; 8) osiągnięcie wieku kostnego powyżej 14 lat.</p>		<p>10%)); 4) pomiar stężenia IGF-1; 5) RTG śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego); 6) przy podejrzeniu złuszczenia główki kości udowej (2-3% leczonych): konsultacja ortopedyczna; RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych; 7) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri (około 3-5% leczonych): konsultacja okulistyczna; konsultacja neurologiczna; obrazowanie ośrodkowego układu nerwowego (TK z kontrastem lub MRI). Dane dotyczące monitorowania terapii należy co 12 miesięcy przysyłać na adres Zespołu Koordynacyjnego ds. Stosowania Hormonu Wzrostu oraz do oddziału wojewódzkiego Narodowego Funduszu Zdrowia. Badania wykonywane według standardów monitorowania terapii hormonem wzrostu świadczeniobiorców z ZT.</p>
--	--	--