

Załącznik B.42.

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

ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO		
ŚWIADCZENIOBIORCY I SUBSTANCJE CZYNNIE STOSOWANE W RAMACH PROGRAMU	SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE	KWALIFIKACJA I BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU
<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.</p>	<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><b>2.1 Po 90 dniach</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) pomiar stężenia IGF-1.</li></ol> <p><b>2.2 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) pomiar stężenia glukozy we krwi i odsetka glikowanej hemoglobiny HbA<sub>1c</sub></li></ol> <p>lub co 365 dni:</p> <ol style="list-style-type: none"><li>2) test obciążenia glukozą z pomiarem glikemii i insulinemii.</li></ol> <p><b>2.3 Co 180 dni</b></p> <ol style="list-style-type: none"><li>1) pomiar stężenia glukozy we krwi;</li><li>2) pomiar stężenia TSH;</li><li>3) pomiar stężenia fT<sub>4</sub>;</li><li>4) jonogram w surowicy krwi.</li></ol> <p><b>2.4 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);</li><li>2) konsultacja kardiologiczna, USG serca (dotyczy dzieci z wadami układu sercowo-naczyniowego);</li></ol>

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.

- 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 śródreżcza z bliższą przynasadą kości przedramienia (do oceny wieku kostnego);
- 6) przy podejrzeniu złuszczenia głowy kości udowej:
  - a) konsultacja ortopedyczna;
  - b) RTG lub USG stawów biodrowych, poszerzone o TK lub MRI stawów biodrowych;
- 7) w przypadku wystąpienia objawów pseudo tumor cerebri:
  - a) konsultacja okulistyczna;
  - b) konsultacja neurologiczna;
  - c) 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.
--	--	--