Załącznik B.101.

**LECZENIE PACJENTÓW Z ZABURZENIAMI LIPIDOWYMI (ICD-10: E78.01, I21, I22, I25)**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** | | |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji**    1. **Leczenie pacjentów z hipercholesterolemią rodzinną**   Łączne spełnienie następujących warunków:   * + - 1. wiek 18 lat i powyżej;       2. pewna diagnoza rodzinnej heterozygotycznej hipercholesterolemii, tj. > 8 punktów w skali Dutch Lipid Clinic Network;       3. LDL-C > 100 mg/dl (2,5 mmol/l) pomimo stosowania diety i:          1. intensywnego leczenia statynami (stosowanego łącznie przez 3 miesiące, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc) w maksymalnych tolerowanych dawkach, a następnie w skojarzeniu z ezetymibem w dawce 10 mg,   lub   * + - * 1. pacjenci z całkowitą nietolerancją statyn, definiowaną według obowiązujących wytycznych towarzystw naukowych w zakresie diagnostyki i leczenia zaburzeń lipidowych (PTL/KLRWP/PTK/PTDL/PTD/PTNT), jako udokumentowany brak tolerancji co najmniej 2 statyn – jednej w najmniejszej początkowej dawce na dobę i drugiej w dowolnej dostępnej dawce (okres leczenia statynami ustalony przez lekarza prowadzącego, ale nie krótszy niż przez 3 miesiące).   1. **Leczenie pacjentów z bardzo wysokim ryzykiem chorób układu sercowo-naczyniowego**   Łączne spełnienie następujących warunków:   * + - 1. wiek 18 lat i powyżej;       2. LDL-C >100 mg/dl (2,5 mmol/l) pomimo stosowania diety i:          1. intensywnego leczenia statynami (stosowanego łącznie przez co najmniej 3 miesiące, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc) w maksymalnych tolerowanych dawkach, a następnie statynami w maksymalnych tolerowanych dawkach w skojarzeniu z ezetymibem,   lub   * + - * 1. pacjenci z całkowitą nietolerancją statyn, definiowaną według obowiązujących wytycznych towarzystw naukowych w zakresie diagnostyki i leczenia zaburzeń lipidowych (PTL/KLRWP/PTK/PTDL/PTD/PTNT), jako udokumentowany brak tolerancji co najmniej 2 statyn – jednej w najmniejszej początkowej dawce na dobę i drugiej w dowolnej dostępnej dawce (okres leczenia statynami ustalony przez lekarza prowadzącego, ale nie krótszy niż przez 3 miesiące).       1. Przebyty zawał serca z udokumentowaną w koronarografii lub tomografii miażdżycą tętnic wieńcowych, który wystąpił do 24 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego oraz dodatkowym jednym zdarzeniem sercowo-naczyniowym:          1. wieńcowym:   z dodatkowo przebytym zawałem serca w wywiadzie,  lub  wielonaczyniową chorobą wieńcową, zdefiniowaną jako co najmniej 50% zwężenie światła naczynia w co najmniej 2 naczyniach,  lub  wiekiem poniżej 50 lat w chwili pierwszego zawału,  lub  po uprzednio wykonanym zabiegu PCI lub CABG wielonaczyniowej choroby wieńcowej,   * + - * 1. z chorobą miażdżycową tętnic innych niż wieńcowe, rozumianą jako:   choroba tętnic obwodowych (PAD), tj.:  chromanie przestankowe ze wskaźnikiem kostka-ramię (ABI) <0,85  lub  przebyta rewaskularyzacja tętnic obwodowych  lub  amputacja kończyny z powodu choroby miażdżycowej  lub  choroba tętnic mózgowych, tj.:  przebyty udar mózgu niedokrwienny  lub  przemijający atak niedokrwienny (TIA)  lub  przebyta rewaskularyzacja tętnic dogłowowych.   * 1. Ponadto do programu lekowego kwalifikowani są również pacjenci, którzy byli leczeni ewolokumabem albo alirokumabem albo inklisiranem w ramach innego sposobu finansowania terapii, pod warunkiem, że w chwili rozpoczęcia leczenia spełniali kryteria kwalifikacji do tego programu lekowego oraz nie spełnili kryteriów opisanych w pkt.4.  1. **Określenie czasu leczenia w programie**   Leczenie należy kontynuować do momentu podjęcia przez lekarza decyzji o wyłączeniu pacjenta z programu zgodnie z kryteriami zakończenia udziału w programie przedstawionymi w punkcie 4.   1. **Zamiana leków**   W przypadku wystąpienia objawów niepożądanych albo okoliczności wskazanych w pkt. 4.2., albo ze względu na bezpieczeństwo pacjenta dopuszcza się możliwość zamiany leków:   * + - * 1. alirokumab lub ewolokumab na inklisiran,   lub   * + - * 1. inklisiran na alirokumab lub ewolokumab.   Niedopuszczalna jest zamiana leków w obrębie tej samej grupy farmakoterapeutycznej, rozumiana jako zamiana leczenia alirokumabem na ewolokumab albo ewolokumabem na alirokumab.   1. **Kryteria zakończenia udziału w programie**    * + 1. wystąpienie ciężkich reakcji alergicznych po podaniu leku;        2. brak skuteczności po 3 miesiącach leczenia, rozumiany jako redukcja stężenia LDL-C o < 30% w stosunku do wartości wyjściowej określonej:           1. w momencie włączenia do programu lekowego (w tym pacjentów włączonych do programu zgodnie z pkt. 1.1, 1.2 (z wyjątkiem zamiany leku opisanej w pkt. 3),           2. w momencie rozpoczęcia terapii, w przypadku pacjentów włączonych do programu zgodnie z pkt. 1.3 (z wyjątkiem zamiany leku opisanej w pkt. 3). 2. **Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu**    * + 1. hiperlipidemia wtórna z wyjątkiem pacjentów spełniających kryteria włączenia do programu lekowego wymienione w punkcie 1.2.;        2. homozygotyczna postać hipercholesterolemii rodzinnej;        3. ciężkie zaburzenia czynności nerek (eGFR < 30 ml/min/1,73 m2 dla alirokumabu i ewolokumabu) oraz (eGFR < 15 ml/min/1,73 m2 dla inklisiranu);        4. ciężkie zaburzenia czynności wątroby (klasa C wg skali Child-Pugh);        5. ciąża;        6. karmienie piersią;        7. nadwrażliwość na ewolokumab albo alirokumab albo inklisiran albo którąkolwiek z substancji pomocniczych. | 1. **Alirokumab**   150 mg alirokumabu podawane co 2 tygodnie lub 300 mg alirokumabu podawane co 4 tygodnie (miesięcznie).   1. **Ewolokumab**   140 mg ewolokumabu podawane co 2 tygodnie.   1. **Inklisiran**   284 mg inklisiranu w pojedynczym wstrzyknięciu podskórnym podawanym: po raz pierwszy, ponownie po 3 miesiącach, a następnie co 6 miesięcy.  Dawki pominięte:  Jeśli doszło do pominięcia zaplanowanej dawki w okresie krótszym niż 3 miesiące, należy podać inklisiran i kontynuować podawanie leku zgodnie z pierwotnym harmonogramem.  Jeśli doszło do pominięcia zaplanowanej dawki w okresie przekraczającym 3 miesiące, należy rozpocząć nowy schemat dawkowania – inklisiran należy podać po raz pierwszy, ponownie po 3 miesiącach, a następnie co 6 miesięcy. | 1. **Badania przy kwalifikacji do leczenia**    * + 1. lipidogram;        2. aminotransferaza alaninowa (AlAT);        3. kreatynina/eGFR;        4. kinaza kreatynowa (CK). 2. **Monitorowanie leczenia**    * + 1. lipidogram – po 3 miesiącach, a następnie co 12 miesięcy;        2. monitorowanie bezpieczeństwa leczenia - na każdej wizycie. 3. **Monitorowanie programu**    * + 1. gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;        2. uzupełnianie danych zawartych w elektronicznym systemie monitorowania programów lekowych (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 NFZ. |