Załącznik B.101.

**LECZENIE HIPERCHOLESTEROLEMII RODZINNEJ (ICD-10 E78.01)**

|  |
| --- |
| **ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO** |
| **ŚWIADCZENIOBIORCY** | **SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE** | **BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU** |
| 1. **Kryteria kwalifikacji:**

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. Spełnienie kryteriów kwalifikacji do leczenia LDL aferezą, a w przypadku pacjentów już leczonych, spełnianie tych kryteriów w chwili rozpoczęcia leczenia LDL aferezą;
	4. Kryteria kwalifikacji do LDL aferezy: LDL-C > 160 mg/dl (4,1 mmol/dl) pomimo stosowania diety i:
		1. intensywnego leczenia statynami w maksymalnych dawkach tj.: atorwastatyna 80mg lub rosuwastatyna 40mg, a następnie atorwastatyna 40-80mg lub rosuwastatyna 20-40mg w skojarzeniu z ezetymibem 10mg; stosowanego łącznie przez 6 miesięcy, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc

lub* + 1. intensywnego leczenia statynami w maksymalnych tolerowanych dawkach, a następnie w skojarzeniu z ezetymibem 10mg; stosowanego przez łącznie 6 miesięcy, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc.
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 3.1. **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:
		* + przed rozpoczęciem procedury LDL aferezy, w przypadku pacjentów, u których była ona stosowana w chwili włączenia do programu lekowego,
			+ w momencie włączenia do programu lekowego, w przypadku pacjentów, którzy nie byli wcześniej leczeni LDL aferezą.
2. **Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu:**
	1. Hiperlipidemia wtórna;
	2. Homozygotyczna postać hipercholesterolemii rodzinnej;
	3. Ciężka niewydolność nerek;
	4. Ciężka niewydolność wątroby (klasa C wg skali Childa-Pugha);
	5. Ciąża;
	6. Karmienie piersią;
	7. Nadwrażliwość na substancję czynną lub którąkolwiek z substancji pomocniczych.
 | **I. Alirokumab**Zalecane dawkowanie alirokumabu to: 150 mg alirokumabu podawane podskórnie co 2 tygodnie, w skojarzeniu ze statyną stosowaną razem z ezetymibem**II. Ewolokumab**Zalecane dawkowanie ewolokumabu to: 140 mg ewolokumabu podawane podskórnie co 2 tygodnie, w skojarzeniu ze statyną stosowaną razem z ezetymibem | 1. **Wykaz badań przy kwalifikacji do leczenia:**
	1. Lipidogram;
	2. ALT;
	3. CK;
	4. Stężenie kreatyniny.
2. **Monitorowanie leczenia:**
	1. Po 3 miesiącach, a następnie co 12 miesięcy:
		1. Lipidogram;
	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 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.
 |