Załącznik B.101.

**LECZENIE INHIBITORAMI PCSK-9 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. 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 80 mg lub rosuwastatyna 40 mg, a następnie atorwastatyna 40-80 mg lub rosuwastatyna 20-40 mg w skojarzeniu z ezetymibem 10 mg; 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 10 mg; stosowanego przez łącznie 6 miesięcy, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc.
	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 intensywnego leczenia statynami w maksymalnie tolerowanych dawkach, a następnie statynami w maksymalnych tolerowanych dawkach w połączeniu z ezetymibem.

Wymagane jest, aby całkowity okres leczenia trwał co najmniej 3 miesiące, w tym co najmniej 1 miesiąc leczenia skojarzonego (statyna w maksymalnych tolerowanych dawkach + ezetymib). W przypadku pacjentów z podejrzeniem rabdomiolizy związanej z podawaniem statyn okres leczenia ustalany jest przez lekarza prowadzącego zgodnie z wytycznymi ESC/EAS.* + 1. Przebyty zawał serca diagnozowany inwazyjnie, który wystąpił do 12 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego oraz
			1. z dodatkowo przebytym zawałem serca w wywiadzie i wielonaczyniową chorobą wieńcową, zdefiniowaną jako co najmniej 50% zwężenie światła naczynia w co najmniej 2 naczyniach

lub* + - 1. z chorobą miażdżycową tętnic innych niż wieńcowe, rozumianą jako:
				* choroba tętnic obwodowych (PAD), tj.

chromanie przestankowe ze wskaźnikiem kostka-ramię (ABI) <0,85,lubprzebyta rewaskularyzacja tętnic obwodowych,lubamputacja kończyny z powodu choroby miażdżycowej;lub* + - * + choroba tętnic mózgowych, tj.

przebyty udar mózgu niedokrwienny,lubprzemijający atak niedokrwienny (TIA)* 1. Do programu lekowego, w celu zapewnienia kontynuacji terapii, mogą być ponadto kwalifikowani pacjenci, którzy otrzymują obecnie leczenie ewolokumabem lub alirokumabem i spełniali kryteria kwalifikacji do programu lekowego w chwili rozpoczęcia leczenia ewolokumabem lub alirokumabem oraz nie spełnili kryteriów opisanych w pkt.3**.**
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:
			1. przed rozpoczęciem procedury LDL aferezy, w przypadku pacjentów, u których była ona stosowana w chwili włączenia do programu lekowego,
			2. w momencie włączenia do programu lekowego, w przypadku pacjentów, którzy nie byli wcześniej leczeni LDL aferezą (w tym pacjentów włączonych do programu zgodnie z pkt. 1.2.),
			3. w momencie rozpoczęcia terapii, w przypadku pacjentów włączonych do programu zgodnie z pkt. 1.3.
	1. **Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu**
		1. hiperlipidemia wtórna;
		2. homozygotyczna postać hipercholesterolemii rodzinnej;
		3. ciężkie zaburzenia czynności nerek (eGFR < 30 ml/min/1,73 m2);
		4. ciężkie zaburzenia czynności wątroby (klasa C wg skali Childa-Pugha);
		5. ciąża;
		6. karmienie piersią;
		7. nadwrażliwość na ewolokumab lub alirokumab lub którąkolwiek z substancji pomocniczych.
 | 1. **Alirokumab**

150 mg alirokumabu podawane co 2 tygodnie.1. **Ewolokumab**

140 mg ewolokumabu podawane co 2 tygodnie. | 1. **Wykaz badań 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 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.
 |