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,  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)   * 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. |