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 ewolokumab 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. |