

**LECZENIE INHIBITORAMI PCSK-9 PACJENTÓW Z ZABURZENIAMI LIPIDOWYMI (ICD-10 E78.01, I21, I22, I25)**

<b>ZAKRES ŚWIADCZENIA GWARANTOWANEGO</b>		
<b>ŚWIADCZENIOBIORCY</b>	<b>SCHEMAT DAWKOWANIA LEKÓW W PROGRAMIE</b>	<b>BADANIA DIAGNOSTYCZNE WYKONYWANE W RAMACH PROGRAMU</b>
<p><b>1. Kryteria kwalifikacji</b></p> <p><b>1.1. Leczenie pacjentów z hipercholesterolemią rodzinną</b></p> <p>Łączne spełnienie następujących warunków:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) wiek 18 lat i powyżej;</li> <li>2) pewna diagnoza rodzinnej heterozygotycznej hipercholesterolemii, tj. &gt; 8 punktów w skali Dutch Lipid Clinic Network;</li> <li>3) spełnienie kryteriów kwalifikacji do leczenia LDL aferezą, a w przypadku pacjentów już leczonych, spełnianie tych kryteriów w chwili rozpoczęcia leczenia LDL aferezą;</li> <li>4) kryteria kwalifikacji do LDL aferezy: LDL-C &gt; 160 mg/dl (4,1 mmol/dl) pomimo stosowania diety i: <ol style="list-style-type: none"> <li>a) 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</li> </ol> </li> </ol> <p>lub</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>b) 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.</li> </ol>	<p><b>1. Alirokumab</b></p> <p>150 mg alirokumabu podawane co 2 tygodnie.</p> <p><b>2. Ewolokumab</b></p> <p>140 mg ewolokumabu podawane co 2 tygodnie.</p>	<p><b>1. Wykaz badań przy kwalifikacji do leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) lipidogram;</li> <li>2) aminotransferaza alaninowa (AlAT);</li> <li>3) kreatynina/eGFR;</li> <li>4) kinaza kreatynowa (CK).</li> </ol> <p><b>2. Monitorowanie leczenia</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Lipidogram – po 3 miesiącach, a następnie co 12 miesięcy;</li> <li>2) Monitorowanie bezpieczeństwa leczenia na każdej wizycie.</li> </ol> <p><b>3. Monitorowanie programu</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1) Gromadzenie w dokumentacji medycznej pacjenta danych dotyczących monitorowania leczenia i każdorazowe ich przedstawianie na żądanie kontrolerów Narodowego Funduszu Zdrowia;</li> <li>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;</li> <li>3) Przekazywanie informacji sprawozdawczo-rozliczeniowych do NFZ: informacje przekazuje się do NFZ w formie papierowej</li> </ol>

**1.2. 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.

- 3) Przebyty zawał serca diagnozowany inwazyjnie, który wystąpił do 12 miesięcy przed włączeniem do programu lekowego oraz
  - a) z dodatkowo przebyłym zawałem serca w wywiadzie i wielonaczyniową chorobą wieńcową, zdefiniowaną jako co najmniej 50% zwężenie światła naczynia w co najmniej 2 naczyniach

lub

- b) z chorobą miażdżycową tętnic innych niż wieńcowe, rozumianą jako:

– choroba tętnic obwodowych (PAD), tj.

- i. chromanie przestankowe ze wskaźnikiem kostka-ramię (ABI) <0,85,

lub

- ii. przebyta rewaskularyzacja tętnic obwodowych,

lub

lub w formie elektronicznej, zgodnie z wymaganiami opublikowanymi przez Narodowy Fundusz Zdrowia.

iii. amputacja kończyny z powodu choroby miażdżycowej;

lub

– choroba tętnic mózgowych, tj.

i. przebyty udar mózgu niedokrwienny,

lub

ii. przemijający atak niedokrwienny (TIA)

**1.3.** 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.

## **2. 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.

## **3. 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:
  - a) przed rozpoczęciem procedury LDL aferezy, w przypadku pacjentów, u których była ona stosowana w chwili włączenia do programu lekowego,
  - b) 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.),

c) w momencie rozpoczęcia terapii, w przypadku pacjentów włączonych do programu zgodnie z pkt. 1.3.

**3.2. Kryteria uniemożliwiające włączenie do programu**

- 1) hiperlipidemia wtórna;
- 2) homozygotyczna postać hipercholesterolemii rodzinnej;
- 3) ciężkie zaburzenia czynności nerek (eGFR < 30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>);
- 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.