

## Rozpoznanie hipercholesterolemii rodzinnej na podstawie zaadaptowanych do warunków polskich kryteriów *The Dutch Lipid Clinic Network-WHO i Simone Broome Register*<sup>1</sup>

Należy wybrać tylko jeden (najwyższy) wynik punktowy w każdej grupie<sup>2</sup>.

Kryterium	Liczba punktów	Uzyskana liczba punktów
<b>WYWIAD KLINICZNY</b>		
Przedwczesna choroba niedokrwienna serca (mężczyźni < 55. r.ż., kobiety < 60. r.ż.)	2 pkt	
Przedwczesna choroba naczyń mózgowych lub obwodowych	1 pkt	
<b>WYWIAD RODZINNY</b>		
Krewni I stopnia z przedwczesną chorobą wieńcową lub naczyniową	1 pkt	
Krewni I stopnia ze stężeniem cholesterolu LDL > 190 mg/dl	1 pkt	
Krewni I stopnia z żółtakami ścięgien i/lub rąbkim rogówkowym	2 pkt	
Dzieci i młodzież < 18. r.ż. ze stężeniem cholesterolu LDL > 155 mg/dl	2 pkt	
<b>BADANIE PRZEDMIOTOWE</b>		
Żółtaki ścięgien	6 pkt	
Rąbek rogówkowy u osób w wieku < 45 lat	4 pkt	
<b>BADANIA LABORATORYJNE</b>		
Cholesterol LDL > 8,5 mmol/l (> 330 mg/dl)	8 pkt	
Cholesterol LDL 6,5–8,4 mmol/l (250–329 mg/dl)	5 pkt	
Cholesterol LDL 5,0–6,4 mmol/l (190–249 mg/dl)	3 pkt	
Cholesterol LDL 4,0–4,9 mmol/l (155–189 mg/dl)	1 pkt	
<b>BADANIA GENETYCZNE</b>		
Mutacja genu receptora LDL	8 pkt	

Rozpoznanie hipercholesterolemii rodzinnej	Wynik
Pewne	> 8 pkt
Prawdopodobne	6–8 pkt
Możliwe	3–5 pkt
Niepotwierdzone	< 3 pkt

**Uniwersalny mnożnik stężenia LDL-C dla pacjentów poddanych terapii lekami hipolipemizującymi (1,43)<sup>3-5</sup>**

$$\text{stężenie LDL-C}_{\text{bez terapii}} = 1,43 \times \text{stężenie LDL-C}_{\text{na terapii}}$$

# Nowoczesna terapia PCSK9i w ramach programu lekowego dla pacjentów z<sup>6</sup>:

- pewnym rozpoznaniem hipercholesterolemii rodzinnej

i

- stężeniem LDL-C > 100 mg /dl mimo leczenia statynami w połączeniu z ezetymibem (stosowanego łącznie przez 3 miesiące, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc)

Kryteria kwalifikacji – łącznie kryteria 1, 2, 3	Kryterium potwierdzone
1. Wiek 18 lat i powyżej	Wiek: ..... lat
2. Pewna diagnoza rodzinnej heterozygotycznej hipercholesterolemii, tj. > 8 punktów w skali Dutch Lipid Clinic Network	Liczba punktów: .....
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 > <b>100 mg/dl (2,5 mmol/l)</b> pomimo stosowania diety i: 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 <b>3 miesiące</b> , w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc, lub b) intensywnego leczenia statynami w maksymalnych tolerowanych dawkach, a następnie w skojarzeniu z ezetymibem 10 mg; stosowanego przez łącznie 3 miesiące, w tym leczenia skojarzonego przez minimum 1 miesiąc.	Statyna: ..... Dawka: ..... mg Czas leczenia ww. dawką: ..... miesięcy Ezetymib Czas leczenia: ..... miesięcy
<b>Kryteria kwalifikacji spełnione</b>	<b>TAK / NIE</b>

Kryteria uniemożliwiające włączenie	Kryterium potwierdzone
Hiperlipidemia wtórna	TAK / NIE
Homozygotyczna postać hipercholesterolemii rodzinnej	TAK / NIE
Ciężka niewydolność nerek	TAK / NIE
Ciężka niewydolność wątroby (klasa C wg skali Childa-Pugha)	TAK / NIE
Ciąża	TAK / NIE
Karmienie piersią	TAK / NIE
Nadwrażliwość na alirokumab lub którąkolwiek z substancji pomocniczych	TAK / NIE
<b>Kryteria uniemożliwiające włączenie</b>	<b>TAK / NIE</b>

SANOFI 

MAT-PL-2102938-1.0-11/2021

WHO – World Health Organization; LDL-C – cholesterol lipoprotein o niskiej gęstości; PCSK9i – inhibitor proproteinowej konwertazy subtylizyny/keksyny typu 9

1. Rynkiewicz A et al. Kardiol Pol 2013; 71(1): 107–111. 2. Catapano AL et al. Kardiol Pol 2016; 74(11): 1234–1318. 3. Edwards JE, Moore RA. BMC Family Practice 2003; 4: 18. 4. de Ferranti SD et al. Circulation 2016; 133(11): 1067–1072. 5. Benn M et al. J Clin Endocrinol Metab 2012; 97(11): 3956–3964. 6. Obwieszczenie Ministra Zdrowia z dnia 21 października 2021 r. w sprawie wykazu refundowanych leków, środków spożywczych specjalnego przeznaczenia żywieniowego oraz wyrobów medycznych na 1 listopada 2021 r. (Dz. Urz. Min. Zdr. 2021.62).