

**Àmbit**

Servei Català de la Salut (CatSalut)

Assumpte

Procediment per a l'accés a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica (HFH) –diagnòstic, prescripció, dispensació, seguiment– i facturació dels tractaments farmacològics del subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa, així com d'altres medicaments per als quals el Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat hagi resolt establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH.

Index

1. Exposició de motius
2. Objecte
3. Àmbit d'aplicació
4. Procediment
 - 4.1. Diagnòstic de la malaltia i indicació del tractament
 - 4.2. Prescripció i seguiment del tractament
 - 4.3. Dispensació
 - 4.4. Seguiment
5. Actuacions administratives relatives a la verificació del dret i del nivell de la prestació farmacèutica del pacient diagnosticat amb HFH
6. Responsabilitat de l'assegurament
7. Facturació
8. Confidencialitat i protecció de dades
9. Disposició derogatòria
10. Disposició final
11. Entrada en vigor

Annexos

Diagrama de procediment

Annex I. Unitats proveïdores diagnòstiques

Annex II. Criteris diagnòstics per determinar la hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica

Annex III. Informe clínic i diagnòstic HFH (dades mínimes)

Annex IV. Verificació del nivell de prestació, segons el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica

Annex V. Criteris de coordinació entre les unitats proveïdores diagnòstiques i les unitats proveïdores de seguiment dels pacients diagnosticats amb hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica



1. Exposició de motius

El Reial decret 1348/2003, de 31 d'octubre, pel qual s'adapta la classificació anatòmica de medicaments al sistema de classificació anatòmica, terapèutica i química (ATC), va establir, en l'annex III, els supòsits d'aportació reduïda de determinats subgrups i grups terapèutics per part dels assegurats del Sistema Nacional de Salut.

En l'esmentat annex figura el subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians–, únicament per als pacients diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica.

Tenint en compte la necessitat d'establir les mesures per a l'aplicació d'aquestes previsions en el si del CatSalut i dels centres, serveis i dispositius sanitaris del sistema sanitari públic de Catalunya que el configuren, es va fer necessari establir el procediment per a l'accés a la prestació amb aportació reduïda, el seguiment i la facturació dels tractaments farmacològics del subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians– a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica. El procediment es va establir mitjançant la Instrucció 04/2003 del CatSalut, modificada per la Instrucció 02/2013.

Amb posterioritat a la publicació de la Instrucció 04/2003, el Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat, va resoldre establir l'aportació reduïda per a determinats medicaments únicament en pacients amb HFH, amb l'objectiu d'evitar greuges comparatius amb els pacients en tractaments amb estatines, que estan inclosos com d'aportació reduïda per als pacients amb HFH segons l'annex III del Reial decret 1348/2003. Aquests medicaments han anat essent incorporats al procediment general aplicable al CatSalut respecte a l'accés a l'aportació reduïda als pacients diagnosticats d'HFH, establert a la Instrucció esmentada.

D'altra part, aquests darrers anys s'ha desplegat la recepta electrònica a Catalunya en substitució de la recepta en suport paper. Actualment la recepta electrònica es troba àmpliament implementada i representa el 92% de les receptes facturades a Catalunya. El sistema de recepta electrònica aporta, entre d'altres avantatges, elements de seguretat

clínica, coordinació entre professionals sanitaris i facilitat en l'accés a la prestació farmacèutica per part de la ciutadania. Així mateix, el sistema de recepta electrònica permet la realització de verificacions automàtiques amb d'altres sistemes d'informació del CatSalut, la qual cosa facilita la gestió i racionalització de la prestació farmacèutica per part dels diferents col·lectius implicats. En aquest sentit, la implementació de millores tecnològiques en el sistema de recepta electrònica permetrà la prescripció i dispensació electrònica de tractaments farmacològics amb aportació reduïda a assegurats del CatSalut diagnosticats d'HFH.

Per tant, l'actual marc de prescripció en recepta electrònica fa necessari actualitzar el procediment per a l'accés a la prestació amb aportació reduïda, el seguiment i la facturació dels tractaments farmacològics del subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians– i altres medicaments per als quals el Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat ha resolt establir l'aportació reduïda únicament pels pacients diagnosticats d'HFH a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica.

Així mateix, pel que fa a l'acreditació del dret a l'accés a la prestació farmacèutica, cal que s'acompleixi el que preveu el Decret 288/1999, de 26 d'octubre, pel qual es regula l'ús de la targeta sanitària individual, a efectes de l'accés a la prestació farmacèutica, i es modifica el fitxer amb dades de caràcter personal denominat "Farmàcia" (DOGC núm. 3013, d'11 de novembre), modificat per l'Ordre SSS/250/2002, d'1 de juliol, per la qual es regulen fitxers automatitzats que contenen dades de caràcter personal en l'àmbit del CatSalut, així com el que preveu l'Ordre de 23 de juliol de 2001, per la qual es regula el procediment de recollida de dades del fitxer "Prestació farmacèutica" del Servei Català de la Salut (DOGC núm. 3442, de 31 de juliol), així com el que preveu l'Ordre de 2 d'octubre de 2001, de desplegament del Decret 90/1990, de 3 d'abril, sobre la targeta sanitària individual a Catalunya, en especial pel que fa a l'acreditació del dret a la prestació farmacèutica mitjançant la targeta sanitària individual (TSI) i a la inclusió del codi d'identificació personal (CIP) del pacient en les receptes mèdiques oficials del CatSalut.

En exercici de les competències que m'atorguen



els articles 16 i 17 de la Llei 15/1990, d'ordenació sanitària de Catalunya, dicto aquesta Instrucció.

2. Objecte

Aquesta Instrucció té per objecte establir, d'acord amb la normativa d'aplicació, el procediment d'implantació de l'accés a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda corresponent als tractaments farmacològics del subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians– i els medicaments per als quals el Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat (MSSSI) ha resultat establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica.

Els pacients assegurats del CatSalut que disposin del pertinent diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica (HFH) tenen dret a l'accés a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda corresponent als medicaments corresponents al subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians–, d'acord amb el que estableix el Reial decret 1348/2003, de 31 d'octubre, així com els medicaments que s'autoritzen dins del subgrup esmentat i per la malaltia esmentada i d'altres medicaments per als quals l'MSSSI ha resultat establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH.

3. Àmbit d'aplicació

Aquesta Instrucció és d'aplicació a:

- Servei Català de la Salut.
- Sistema sanitari integral d'utilització pública de Catalunya (SISCAT).
- Oficines de farmàcia.

4. Procediment

El procediment per a l'accés a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda –diagnòstic, prescripció, dispensació, seguiment– i facturació dels tractaments farmacològics del

subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemians– i altres medicaments per als quals l'MSSSI hagi resultat establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH, a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica, es desenvolupa a continuació.

4.1. Diagnòstic de la malaltia i indicació del tractament

Als efectes del que estableix aquesta Instrucció, són unitats proveïdores amb capacitat per portar a terme el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica (HFH) als assegurats del CatSalut a l'efecte de gaudir del dret a l'aportació reduïda per als medicaments esmentats els centres, serveis i establiments sanitaris amb contracte o conveni amb el CatSalut que disposin d'unitats especialitzades en el diagnòstic que comptin amb mitjans de diagnòstic i de seguiment adequats d'acord amb els criteris establerts pel CatSalut.

Les unitats especialitzades en el diagnòstic que actualment disposen dels mitjans diagnòstics i de seguiment adequats es relacionen a l'annex I d'aquesta Instrucció. L'actualització d'aquesta relació, atenent al compliment dels criteris establerts pel CatSalut, es podrà fer mitjançant resolució.

El diagnòstic de la malaltia l'ha de portar a terme un metge especialista que presti els seus serveis en una de les esmentades unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH, i d'acord amb el protocol diagnòstic que figura en l'annex II d'aquesta Instrucció.

El metge especialista de la unitat especialitzada de diagnòstic ha d'elaborar un informe clínic que compleixi amb els requeriments mínims que s'estableixen en l'annex III. En l'informe clínic hi han de constar les dades identificatives del pacient, el diagnòstic i procediment diagnòstic i, si és el cas, les proves complementàries realitzades.

Per tal de facilitar-ne l'accés per als professionals sanitaris que assisteixen el pacient, l'informe clínic haurà de ser incorporat a la història clínica compartida del pacient.

Així mateix, el metge especialista haurà



d'incloure aquestes dades al registre corresponent.

Les unitats especialitzades en el diagnòstic hauran de complir les actuacions i indicacions que estableixi el CatSalut, així com facilitar la informació i documentació que demani el CatSalut.

La Resolució de 14 de juny de 2004, del director del CatSalut, que és vigent, aprova els criteris, els requisits i el procediment per a la inclusió d'unitats diagnòstiques d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica (HFH) en l'Annex I d'aquesta Instrucció.

4.2. Prescripció i seguiment del tractament

Als efectes del que preveu aquesta Instrucció, són unitats proveïdores de seguiment del tractament dels assegurats del CatSalut amb HFH prèviament diagnosticada els centres d'atenció primària o especialitzada de les entitats proveïdores de serveis sanitaris amb contracte o conveni amb el CatSalut.

La prescripció en receptes mèdiques oficials del CatSalut ha de complir els requisits generals establerts normativament, en especial l'acreditació del dret a la prestació farmacèutica a càrrec del CatSalut mitjançant la TSI i la consignació del CIP en totes les receptes mèdiques oficials del CatSalut.

Els medicaments susceptibles d'aportació reduïda en pacients diagnosticats d'HFH s'identificaran mitjançant un indicador específic al catàleg de la prestació farmacèutica electrònica del CatSalut.

La prescripció de la medicació en receptes mèdiques oficials del CatSalut la realitza habitualment el corresponent metge d'atenció primària que atén el pacient, que porta a terme el seguiment del tractament.

El pacient pot acreditar el compliment dels requisits clínics aportant el corresponent document emès per un metge que presta els seus serveis a les unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH que figuren a l'annex I, així com acreditar la condició d'assegurat del CatSalut mitjançant la targeta sanitària individual.

En el cas de prescripció en recepta electrònica, el sistema integrat de recepta electrònica

verificarà el dret del pacient a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda per a aquests medicaments, mitjançant la connexió en línia amb el registre d'hipolipemiant d'HFH i el registre central de persones assegurades del CatSalut, en el moment de la prescripció.

En el cas que, excepcionalment, es faci la prescripció en recepta paper, la verificació del dret a l'aportació reduïda es farà en el moment de la dispensació.

La prescripció de medicaments a pacients que acreditin el corresponent diagnòstic i que tinguin dret a l'accés als medicaments mitjançant aportació reduïda, abasta únicament els medicaments del subgrup terapèutic C10AA inhibidors de la HMG CoA reductasa –d'hipolipemiant– (únicament en pacients amb hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica), del Reial decret 1348/2003, de 31 d'octubre, ja esmentat, així com els medicaments pels quals l'MSSSI hagi resolt establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH.

Les unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH i els centres d'atenció primària i especialitzats que atenen els pacients i porten a terme el seguiment han d'establir els mecanismes de coordinació necessaris, per tal de garantir una adequada atenció sanitària i un correcte seguiment del pacient, així com els canvis en la pauta terapèutica i en la durada del tractament, tenint en compte les indicacions que s'estableixen a l'annex V d'aquesta Instrucció.

4.3. Dispensació

La dispensació de les receptes mèdiques oficials del CatSalut es fa en les oficines de farmàcia i l'assegurat del CatSalut s'ha d'acreditar mitjançant la presentació de la TSI. En el cas de la recepta electrònica, és necessari que mostri el pla de medicació.

En el moment d'inserir la dispensació al sistema de recepta electrònica, es verificarà el dret a l'aportació reduïda per a aquelles receptes que continguin medicaments del subgrup terapèutic C10AA, inhibidors de l'HMG CoA reductasa –d'hipolipemiant– i altres medicaments per als quals s'ha resolt establir l'aportació reduïda únicament per als pacients diagnosticats d'HFH.

Les oficines de farmàcia estan obligades a



vetllar per tal que la dispensació de la prescripció corresponent es porti a terme correctament.

4.4. Seguiment

El CatSalut podrà establir els procediments i les actuacions necessàries per tal que les entitats proveïdores de serveis sanitaris puguin disposar de la informació de seguiment corresponent, així com per a la difusió del protocol diagnòstic als prescriptors d'atenció primària per tal que es derivin adequadament a l'atenció especialitzada aquells pacients que, d'acord amb el criteri del metge de la unitat bàsica assistencial, compleixin els criteris diagnòstics d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica.

Les regions sanitàries i les entitats proveïdores de serveis sanitaris han d'establir els mecanismes de control necessaris per tal de garantir que les funcions de prescripció s'ajusten a la normativa que els sigui d'aplicació, així com el que disposa aquesta Instrucció, i que es porten a terme d'acord amb els requeriments del sistema d'informació i de seguiment establerts pel CatSalut.

5. Actuacions administratives relatives a la verificació del dret i del nivell de la prestació farmacèutica del pacient diagnosticat amb HFH

a) Verificació del dret a la prestació i del nivell de la prestació farmacèutica

El CatSalut ha establert els mecanismes i les actuacions per confirmar el nivell de cobertura de la prestació farmacèutica del pacient, un cop vist el diagnòstic i emès l'informe clínic emès pel metge especialista de les unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH, i en funció de les dades d'assegurament que disposi o, si és el cas, de les dades que l'assegurat aporti o acrediti.

El CatSalut podrà facilitar l'emissió d'un certificat de diagnòstic personal HFH a l'efecte de gaudir del dret a l'aportació reduïda en determinats medicaments, segons el model que s'especifica en l'annex IV.

En aquest certificat hi constaran com a mínim les dades identificatives de l'assegurat, el CIP, el diagnòstic HFH, l'entitat que s'ha de fer càrrec del finançament de la prestació farmacèutica i el

tractament prescrit pel metge especialista que presti els seus serveis en una de les esmentades unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH.

b) Registre de pacients diagnosticats

El CatSalut, per tal de verificar el compliment efectiu de les condicions d'accés a la prestació, així com per garantir un eficient seguiment de la prescripció, de la dispensació, de la facturació i, si és el cas, de l'avaluació, va constituir un registre de pacients amb diagnòstic HFH.

Aquest registre facilita les funcions de coordinació assistencial, seguiment i identificació dels pacients amb dret a la prestació, segons sigui el seu nivell de cobertura.

Aquest registre disposa de les mesures de seguretat establertes en la normativa sobre tractament de dades sanitàries de nivell alt.

El sistema d'informació permet l'emissió alhora de l'informe clínic amb el diagnòstic HFH personalitzat al pacient i del certificat que confirma el dret del pacient a la prestació amb aportació reduïda, segons sigui el seu nivell de cobertura, dels corresponents tractaments farmacològics.

6. Responsabilitat de l'assegurament

Les entitats proveïdores de serveis sanitaris i els centres hospitalaris han de verificar el compliment dels requisits d'assegurament, residència i cobertura pel CatSalut.

Per part de les entitats proveïdores de serveis sanitaris, cal una verificació de l'ens responsable de l'atenció i una acreditació de la responsabilitat i l'atenció a càrrec del CatSalut que ve determinada per una validació del nivell de cobertura dels assegurats del CatSalut, i complir els requeriments específics establerts pel CatSalut per a la seva facturació.

Les entitats proveïdores han de tenir en compte les previsions de la Instrucció 04/2013 del CatSalut, Actuacions amb relació a la protecció de l'assegurament i la responsabilitat de l'atenció sanitària a càrrec del CatSalut

El CatSalut no es fa càrrec de les prestacions de les quals no és responsable o respecte de



les quals hi ha un responsable.

7. Facturació

Les oficines de farmàcia han de facturar les receptes d'hipolipemians dels pacients amb diagnòstic HFH a les quals es refereix aquesta Instrucció segons estableix el concert vigent entre el CatSalut i el Consell General de Col·legis de Farmacèutics, d'acord amb l'aportació que pertoca a cada pacient.

El CatSalut podrà establir els controls previs que estimi oportuns a la facturació de receptes que permetin rebutjar aquelles receptes que no siguin correctes per no ajustar-se al dret a la prestació i diagnòstic del pacient i en relació amb els medicaments legalment establerts.

8. Confidencialitat i protecció de dades

Els professionals, les entitats proveïdores de serveis sanitaris, les oficines de farmàcia i els òrgans de l'Administració estan obligats a mantenir la confidencialitat de la informació i respectar el dret a la confidencialitat de la informació i el dret a la intimitat dels pacients, d'acord amb el que disposa la normativa aplicable.

Així mateix, els professionals, les entitats proveïdores de serveis sanitaris, les oficines de farmàcia i els òrgans de l'Administració han d'adoptar les mesures adequades per tal de garantir la correcta custòdia i seguretat de les dades de caràcter personal i evitar-ne l'alteració, la pèrdua, el tractament o l'accés no autoritzat, d'acord amb el que disposa la normativa de protecció de dades de caràcter personal.

9. Disposició derogatòria

Es deroga la Instrucció 04/2003 del CatSalut, Implantació de l'accés a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda a assegurats del CatSalut diagnosticats d'hipercolesterolèmia (HFH).

10. Disposició final

Es faculta el director de l'Àrea d'Atenció Sanitària per tal que porti a terme les actuacions

necessàries derivades de la implantació d'aquesta Instrucció en l'àmbit del CatSalut.

11. Entrada en vigor

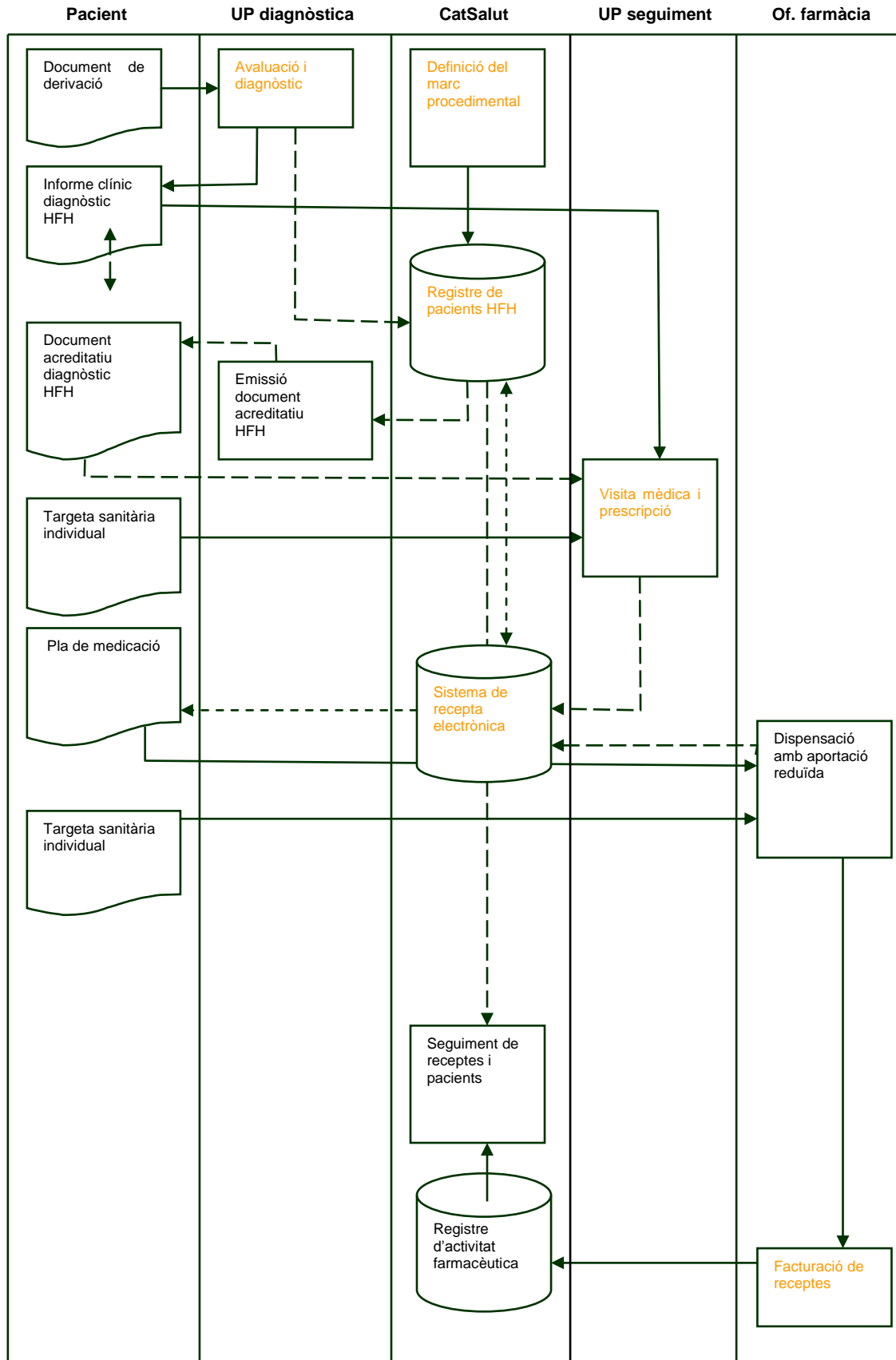
Aquesta Instrucció entra en vigor el 14 de juliol de 2014.

Barcelona, 9 de juliol de 2014

Josep Maria Padrosa i Macias



Diagrama de procediment en recepta electrònica: pacients amb hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica



**Annex I****Unitats proveïdores diagnòstiques**Regió sanitària Lleida

Unitat de Lípids de l'Hospital Universitari Arnau de Vilanova de Lleida.

Unitat de Lípids de l'Hospital Santa Maria (Lleida).

Regió sanitària Camp de Tarragona

Unitat de Lípids de l'Hospital Sant Joan de Reus.

Unitat de Lípids de Pius Hospital de Valls.

Secció d'Endocrinologia i Nutrició de l'Hospital Universitari Joan XXIII de Tarragona.

Unitat d'Hipertensió Dislipèmia i Risc Vascular de l'Hospital Sant Pau i Santa Tecla (Tarragona).

Regió sanitària Catalunya Central

Unitat de Lípids de l'Hospital d'Igualada.

Unitat de Lípids de l'Hospital General de Vic.

Unitat de Lípids de l'Hospital Sant Joan de Déu (Manresa).

Regió sanitària Girona

Unitat de Lípids de l'Hospital Santa Caterina (Salt).

Unitat de Lípids de l'Hospital Universitari Doctor Josep Trueta de Girona.

Unitat de Lípids de l'Hospital de Figueres.

Regió sanitària Barcelona

Unitat de Lípids de l'Hospital del Mar (Barcelona).

Unitat de Lípids de l'Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (Barcelona).

Unitat de Lípids de l'Hospital Universitari Sagrat Cor (Barcelona).

Unitat de Lípids de l'Hospital Universitari General de la Vall d'Hebron (Barcelona).

Unitat de Lípids de l'Hospital Clínic de Barcelona.

Unitats de Lípids de l'Hospital Dos de Maig (Barcelona).

Unitat de Lípids de l'Hospital General de l'Hospitalet (l'Hospitalet de Llobregat).

Unitat de Lípids de l'Hospital Universitari de Bellvitge (l'Hospitalet de Llobregat).

Unitat de Lípids de l'Hospital Sant Joan de Déu (Esplugues de Llobregat).

Unitat de Lípids de la Fundació Hospital de l'Esperit Sant (Santa Coloma de Gramenet).

Unitat de Lípids de l'Hospital Municipal Badalona.



Unitat de Lípids de l'Hospital de Terrassa.

Unitat de Lípids de l'Hospital de Mataró.

Unitat de Lípids de l'Hospital Sant Joan de Déu (Martorell).

Unitat de Lípids de l'Hospital General de Granollers.

Unitat Diagnòstica de Lípids Clínic-Experimental de l'Hospital Universitari Germans Trias i Pujol de Badalona.

Unitat Diagnòstica de Lípids de l'Hospital Mútua Terrassa.

Unitat Diagnòstica de Lípids de l'Hospital de Sabadell.

Unitat Diagnòstica de Lípids de l'Hospital Sant Joan Despí Moisès Broggi.



Annex II

Criteris diagnòstics per determinar la hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica

La hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica és una malaltia autosòmica codominant del metabolisme lipoprotèic caracteritzada per concentracions plasmàtiques molt elevades del colesterol transportat per les lipoproteïnes de baixa densitat (cLDL).

Per regla general, els pacients identificats clínicament com a hipercolesterolèmics familiars presenten una alteració genètica en el receptor de les LDL.

Per tal de determinar el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica s'utilitzen els criteris establerts pel programa internacional de l'OMS, MedPed (*make early diagnosis to prevent early death*), modificat pel grup internacional d'experts Atherosclerosis 2004.

Història familiar			Punts en cas afirmatiu
I. Familiar de primer grau amb malaltia coronària i/o vascular precoç	Sí	No	1
II. Familiar de primer grau amb c-LDL \geq 210 mg/dl i/o	Sí	No	1
III. Familiar de primer grau amb xantomes i/o arc corneal	Sí	No	2
IV. Nen menor de 18 anys amb c-LDL \geq 150 mg/dl	Sí	No	2
Història personal			
I. Antecedents de malaltia coronària precoç	Sí	No	2
II. Antecedents de malaltia vascular perifèrica o cerebral precoç (precoç= < 55 anys en homes i < 60 anys en dones)	Sí	No	1
Examen físic			
I. Xantomes tendinosos	Sí	No	6
II. Arc corneal abans dels 45 anys	Sí	No	4
Anàlisi en dejú, amb triglicèrids < 200 mg/dl			
I. cLDL \geq 330 mg/dL	Sí	No	8
II. cLDL 250 - 329 mg/dL	Sí	No	5
III. cLDL 190 - 249 mg/dL	Sí	No	3
IV. cLDL 155 - 189 mg/dL	Sí	No	1
Anàlisi d'ADN			
Mutació funcional en el gen del receptor LDL	Sí	No	8
TOTAL DE PUNTS:			...
Resultat del diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar segons el MedPed			
Cert: \geq 8 punts	Probable: 6-7 punts	Possible: 3-5 punts	

**Determinació del diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica per tal de gaudir de l'aportació reduïda de la prestació farmacèutica per a determinats medicaments**

Per tal que el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica tingui un suficient grau de certesa que justifiqui el finançament del tractament amb estatines així com els altres medicaments contemplats a la Instrucció dintre del concepte d'aportació reduïda, cal:

1. Valorar els punts que s'indiquen a la taula de puntuació esmentada en aquest annex, la qual ha estat elaborada per l'OMS en el seu programa MedPed (make early diagnosis to prevent early death), i de la qual en resulten tres categories.

2. Que el resultat de la puntuació obtinguda en el mètode diagnòstic MedPed sigui CERT, PROBABLE o POSSIBLE, però que es compleixin les condicions que en cada cas s'especifiquen tot seguit:

A. Puntuació MedPed ≥ 8 punts DIAGNÒSTIC CERT

No es necessiten altres condicions associades.

B. Puntuació MedPed 6-7 punts DIAGNÒSTIC PROBABLE

Es considera que un pacient amb el resultat diagnòstic probable té el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica als efectes d'aquesta Instrucció, per tenir accés a l'aportació reduïda, quan compleix almenys una de les condicions següents:

- Detecció d'una mutació funcional en el gen del receptor de les LDL en un parent de primer grau.
- Diagnòstic d'HFH de certesa o probabilitat (MedPed ≥ 6) en un familiar de primer grau.
- Història personal de cardiopatia isquèmica, arteriopatia perifèrica o accident vascular cerebral isquèmic (sense considerar l'edat d'inici).
- Història familiar de cardiopatia isquèmica prematura (homes < 55 i dones < 65 anys) en els parents de primer grau.

C. Puntuació MedPed 3-5 punts DIAGNÒSTIC POSSIBLE

Es considera que un pacient amb el resultat diagnòstic possible té el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica als efectes d'aquesta Instrucció, per tenir accés a l'aportació reduïda, quan compleix almenys una de les condicions següents:

- Detecció d'una mutació funcional en el gen del receptor de les LDL en un parent de primer grau.
- Diagnòstic d'HFH de certesa (MedPed ≥ 6) en un familiar de primer grau.

Altres aclariments

Es recomana que sempre que sigui possible s'identifiqui la mutació en el pacient que sigui tributari de l'aportació reduïda o en, almenys, un parent de primer grau.

Encara que el pacient o els seus familiars de primer grau presentin alteracions d'altres magnituds bioquímiques del metabolisme lipídic, com ara hipertrigliceridèmia o altres, que puguin plantejar l'existència d'altres alteracions del metabolisme lipídic associades en el pacient o en la família, el judici clínic del facultatiu responsable d'elaborar el corresponent informe clínic prevaldrà a l'hora d'establir el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar.



Annex III Informe clínic i diagnòstic HFH (dades mínimes)

Informe clínic

CIP

Nom

Cognoms

Núm. d'història clínica

Data de naixement

Motiu de consulta: Hipercolesterolèmia

Antecedents familiars: d'hipercolesterolèmia (> percentil 95) Sí No
de cardiopatia isquèmica prematura Sí No
diagnòstic HFH de certesa o probabilitat (MedPed >= 6) en parent de 1r grau Sí No
mutació genètica detectada en parent de 1r grau Sí No

Antecedents personals: de cardiopatia isquèmica Sí No
de malaltia vascular perifèrica o cerebral Sí No
mutació genètica detectada Sí No

Factors de risc associats: Tabaquisme Sí No
Diabetis Sí No
Hipertensió arterial Sí No
Altres

Altres patologies associades:

Dades analítiques en el moment del diagnòstic: colesterol total
LDL
HDL
Triglicèrids
Altres Lp(a)

Diagnòstic de l'alteració lipídica:

Hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica

Puntuació MedPed.....punts CERT
PROBABLE
POSSIBLE

Diagnòstic d'HFH de certesa o probabilitat (MedPed >= 6) en un familiar de 1r grau Sí No
Mutació genètica detectada Sí No
En el pacient En un familiar de 1r grau Pendent de resultat

Tractament farmacològic recomanat:

Principi actiu, pauta i durada del tractament

Altres mesures terapèutiques:

**Annex IV****Verificació del nivell de prestació, segons el diagnòstic d'hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica**

L'enregistrament de les dades d'identificació del pacient, així com les dades de diagnòstic d'HFH, permeten validar l'acompliment dels criteris clínics per tal d'accedir a la prestació farmacèutica amb aportació reduïda en els pacients diagnosticats d'HFH.

La verificació del dret a la prestació per part del CatSalut, segons el diagnòstic HFH, es pot especificar en un document acreditatiu que contingui la informació següent:

Registre de pacients

Hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica

Dades personals del pacient

Codi d'identificació personal
Nom i cognoms
Sexe
Data de naixement
Adreça
Àrea bàsica de salut
Unitat proveïdora de seguiment
Entitat de cotització
Telèfon de contacte

Dades diagnòstiques HFH

Unitat proveïdora diagnòstica
Regió sanitària
Número d'història clínica
Metge col·legiat
Servei assistencial
Data del diagnòstic
Diagnòstic
Puntuació MedPed
Grau diagnòstic
Condicció associada al grau diagnòstic
Resultat del nivell de cobertura HFH de la prestació

Dades del tractament HFH

Principi actiu
Medicament
Pauta, nombre d'unitats
Pauta, freqüència
Durada del tractament

**Annex V** **criteris de coordinació entre les unitats proveïdores diagnòstiques i les unitats proveïdores de seguiment dels pacients diagnosticats amb hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica**

Pel que fa a la **derivació** de pacients a les unitats de lípids:

Quan sospitar d'una hipercolesterolèmia familiar heterozigòtica?

- Davant d'una hipercolesterolèmia severa (CT > 300 o superior al percentil 95 en < 18 anys) i familiars de primer grau amb hipercolesterolèmia severa o ja diagnosticats d'HF.
- Història familiar o personal de cardiopatia isquèmica precoç en un pacient amb hipercolesterolèmia severa.
- Quan detectem $\geq 50\%$ dels familiars de primer grau amb dislipèmia.
- Si observem xantomes tendinosos i/o arc corneal en < 45 anys.

Valors de referència

Percentils 95 de la concentració de colesterol transportat per les lipoproteïnes de baixa densitat LDL (cLDL estimat per la fórmula de Friedewald) de la població espanyola, per sexe i grups d'edat (valors en mil·ligram/decilitre).

Anys edat	5-12	13-19	20-29	30-39	40-49	50-59
Nens / homes	145	143	163	166	191	211
Nenes / dones	140	128	171	198	200	201

Recomanacions:

Cal derivar els pacients amb "certesa" o "molt elevada sospita" a les unitats especialitzades en el diagnòstic d'HFH.