



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

Д-Р ЙОРДАНКА ПЕНКОВА

ВР. И. Д. УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО

РАЙНА ЙОРДАНОВА



ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА КИСТОЗНА ФИБРОЗА /МУКОВИСЦИДОЗА/

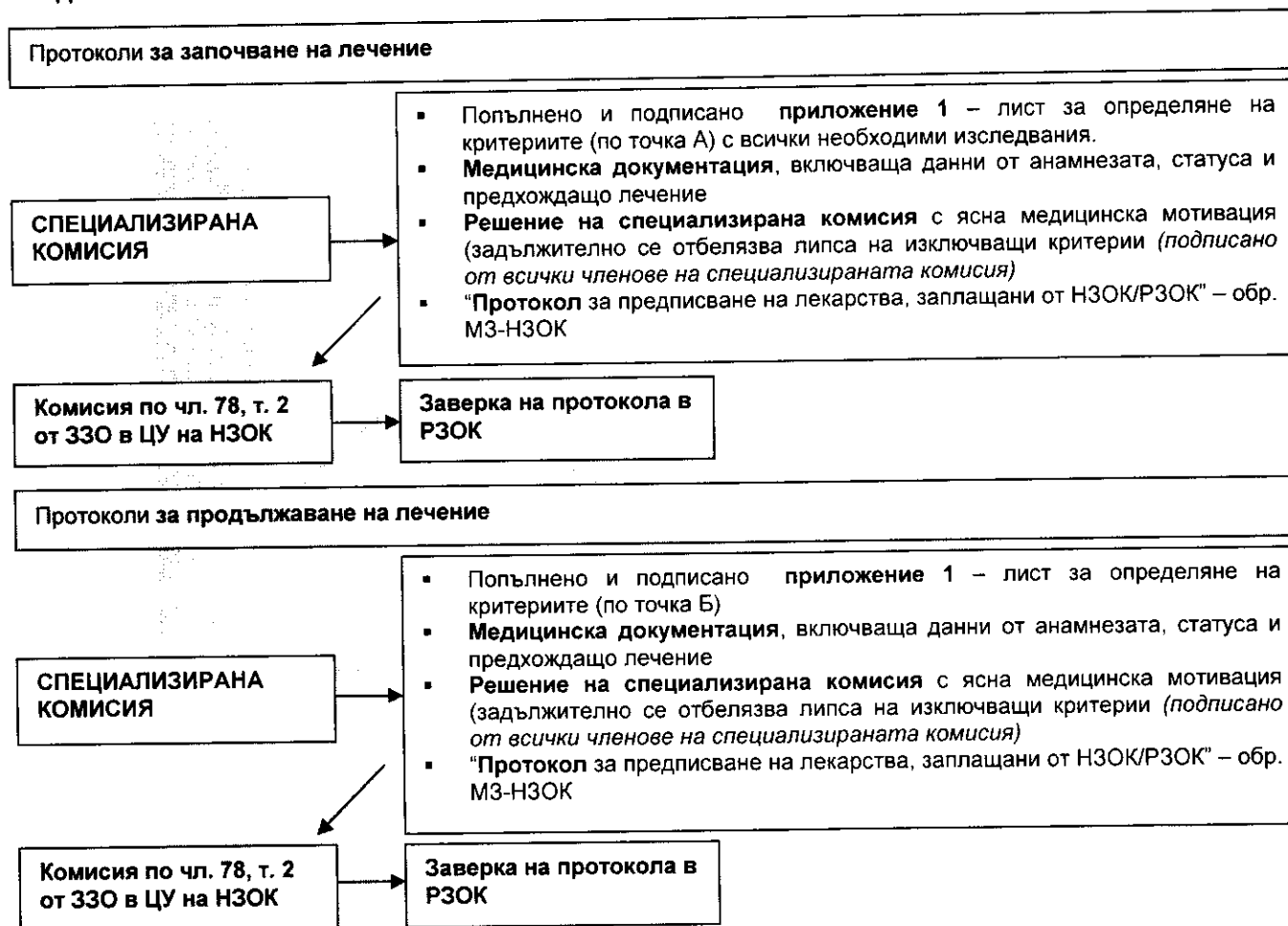
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С КИСТОЗНА ФИБРОЗА /МУКОВИСЦИДОЗА/

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора в следните ЛЗ: УМБАЛ „Александровска“ – гр. София, УМБАЛ „Свети Георги“ – гр. Пловдив, УМБАЛ „Д-р Г. Странски“ – гр. Плевен, УМБАЛ „Света Марина“ – гр. Варна.

Забележка: Започване и продължаване на лечението с трансмембранни регулатори на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR) се осъществява през първата година с издаване на протоколи със срок на валидност до 180 дни единствено от специализирана комисия в УМБАЛ „Александровска“ – гр. София. Поредните протоколи, при доказана ефективност от лечението след първата година, могат да се издават от всяка една от специализираните комисии: УМБАЛ „Александровска“ – гр. София, УМБАЛ „Свети Георги“ – гр. Пловдив, УМБАЛ „Д-р Г. Странски“ – гр. Плевен, УМБАЛ „Света Марина“ – гр. Варна.

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. ЗОЛ подава подготвените документи в РЗОК, на територията на която е направило избор на ОПЛ. Документите включват:

1.1. Заявление до Директора на РЗОК.

1.2. Попълнено и подписано приложение 1. Попълва се по съответната точка и се прилага отразената в цифров индекс медицинска документация, удостоверяваща всеки един от критериите.

1.3. Пълният набор изследвания (физикални, инструментални и лабораторни), отразен в приложение 2.

1.4. "Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК" – обр. МЗ-НЗОК, издаден от специализирана комисия. Прилага се оригинал на протокола, а при кандидатстване за продължаване на терапията се представя оригинал на предходния протокол с отразени назначения по него.

1.5. Решение на специализирана комисия от лечебно заведение – изпълнител на Амбулаторна процедура № 38 „Определяне на план на лечение и проследяване на терапевтични отговор при пациенти, получаващи скъпоструващи лекарствени продукти по реда на чл. 78, ал. 2 ЗЗО“ - бл. МЗ-НЗОК № 13

1.6. Декларация за информирано съгласие по образец (приложение 3)

2. РЗОК приема документите по точка 1 след справка относно здравноосигурителния статус на ЗОЛ.

3. Протоколите могат да се издават за период до 365 дни по преценка на специализираната комисия.



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИ С КИСТОЗНА ФИБРОЗА / МУКОВИСЦИДОЗА/

Име:	ЕГН																			
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

A. I. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С MULTYENZIMES (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.1	
Диагноза, доказана чрез клинични показатели за панкреасна недостатъчност, потен тест и генетично потвърдена ^{1, 2}	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването
² удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

A. II. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С MULTYENZIMES И DORNASE ALFA (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0, E84.1	
Генетично потвърдена диагноза ¹	
Функционално изследване на дишането ²	
Липса на изключващи критерии по т. В ³	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването
² оригинален фиш или подписано и заверено копие
³ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

A. III. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С MULTYENZIMES, DORNASE ALFA И TOBRAMYCIN/ COLISTIMETHATE SODIUM/ LEVOFLOXACIN (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0, E84.1	
Генетично потвърдена диагноза ¹	
Функционално изследване на дишането ²	
Хронично носителство на Pseudomonas aeruginosa, потвърдено с три микробиологични изследвания на бронхиален секрет или дълбок гърлен секрет, проведени за период от две години ³	
Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването
^{2,3} оригинален фиш или подписано и заверено копие
⁴ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0, E84.1	
Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
Липса на изключващи критерии по т. В ²	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването
² удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Поява на непоносимост към Tobramycin и Dornase alfa
2. Клинична неефективност при предхождащо лечение

Отговаря на критериите за лечение с	дневна доза

подписи на членовете на комисията:.....



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТРАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С LUMACAFTOR / IVACAFTOR**

Име:	ЕГН								
-------------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С LUMACAFTOR/IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0	
Генетично потвърдена диагноза - хомозиготи за F508del мутацията на гена за трансмембранен регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (потвърдено наличие на F508del мутация и в двата алела на CFTR гена) ¹	
Функционално изследване на дишането - форсиран експираторен обем за една секунда (ФЕО1) ²	
Потен тест ³	
Ехография на черен дроб ³	
Лабораторни показатели ¹	
Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

^{2,3} оригинален фиш или подписано и заверено копие

⁴ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С LUMACAFTOR / IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0	
Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
Потен тест ³	
Ехография на черен дроб ³	
Лабораторни показатели ¹	
Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

^{2,3} оригинален фиш или подписано и заверено копие

⁴ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Възраст под 2 години
3. Креатининов клирънс над 30 ml/min
4. Тежка степен на чернодробно увреждане (клас С по Child-Pugh)
5. При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на лумакафтор/ивакафтор трябва да се прекрати
6. Транспантирани пациенти

Отговаря на критериите за лечение с	дневна доза	
.....
.....
.....
.....

подписи на членовете на комисията:.....



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR / TEZACAFTOR / ELEXACAFTOR**

Име:	ЕГН								
-------------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR/TEZACAFTOR/ELEXACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА 1, 2, 5, 6, 7, И 8 ИЛИ 3, 4, 5, 6, 7, И 8 КРИТЕРИИ)

	МКБ E84.0		
1		Генетично потвърдена диагноза - най-малко една мутация F508del в гена на регулатора на трансмембранната проводимост при кистозна фиброза (CFTR) ¹	
2		Функционално изследване на дишането с ФЕО1 ²	
3		Генетично потвърдена диагноза - хомозиготи за F508del мутацията на гена за трансмембранен регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (потвърдено наличие на F508del мутация и в двата алела на CFTR гена) ¹	
4		Функционално изследване на дишането с ФЕО1 < 40 или липса на отговор от лечението с LUMACAFTOR / IVACAFTOR ²	
5		Потен тест ³	
6		Ехография на черен дроб ³	
7		Лабораторни показатели ¹	
8		Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

^{2,3} оригинален фиш или подписано и заверено копие

⁴ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С IVACAFTOR/TEZACAFTOR/ELEXACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ E84.0		
		Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
		Потен тест ¹	
		Ехография на черен дроб ³	
		Лабораторни показатели ¹	
		Липса на изключващи критерии по т. В ²	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

² удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Възраст под 6 години
3. Креатининов клирънс над 30 ml/min
4. Тежко чернодробно увреждане (клас С по Child-Pugh); Умерено (клас В по Child-Pugh) – относително изключващ критерий, след консултация с гастроентеролог и оценка полза/риск от лечението
5. При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на лумакафтор/ивакафтор трябва да се прекрати
6. Транспантирани пациенти

Отговаря на критериите за лечение с	дневна доза

подписи на членовете на комисията:.....



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR**

Име:	ЕГН									
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ Е84.0	
1	Генетично потвърдена диагноза - R117H CFTR мутация или една от следните водещи до каналопатии мутации (клас III) в гена на трансмембрания регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N S1255P, S549N или S549R.	
2	Функционално изследване на дишането с ФЕО1 ²	
3	Потен тест ³	
4	Ехография на черен дроб ³	
5	Лабораторни показатели ¹	
6	Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

^{2,3} оригинален фиш или подписано и заверено копие

⁴ удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ Е84.0	
Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
Потен тест ¹	
Ехография на черен дроб ³	
Лабораторни показатели ¹	
Липса на изключващи критерии по т. В ²	

^{1,3} медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер на ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

² удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

- Свърхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
- Възраст под 4 месеца и тегло под 5 kg
- Креатининов клирънс над 30 ml/min
- Тежко чернодробно увреждане (клас C по Child-Pugh)
- При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на ивакафтор трябва да се прекрати
- Транспантирани пациенти

Отговаря на критериите за лечение с	дневна доза

подписи на членовете на комисията:.....



I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ, включени в Приложение 1 на Позитивния лекарствен списък, които НЗОК заплаща в съответствие с нормативните документи за условията.

Таблица 1

INN	Ограничения	DDD
COLISTIMETHATE SODIUM	<ul style="list-style-type: none"> При пациенти с ФЕО1<25% или ФЕО >75%³ Доказана свръхчувствителност към колистин сулфат или полимиксин В 	3 MU
TOBRAMYCIN	<ul style="list-style-type: none"> Под 6 годишна възраст При пациенти с ФЕО1<25% или ФЕО >75%³ Стойности на креатинина >177 mmol/l Доказана свръхчувствителност към който и да е аминогликозид 	1500 mg
LEVOFLOXACIN*	<ul style="list-style-type: none"> Под 18 годишна възраст 	240 mg
DORNASE ALFA	<ul style="list-style-type: none"> Под 5 годишна възраст При пациенти с ФВК <40%³ 	1,2 mg
MULTYENZIMES		
IVACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 4 месечна възраст 	
LUMACAFTOR / IVACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 2 годишна възраст 	
IVACAFTOR / TEZACAFTOR / ELEXACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 6 годишна възраст 	

*След проведено лечение с Colistimethate sodium или Tobramycin и чувствителност на Pseudomonas aeruginosa, както и при алергични пациенти.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение	
	Изходящи стойности	6 месеца/12месеца
Телесна маса	x	x
Ръст	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити, ДКК) ¹	x	x
СУЕ ¹	x	x
ФЕО1 ³		
LC12,5 (под 6 годишна възраст – при възможност)		
Кръвна захар (по преценка само до 10 годишна възраст)	x	x
Чернодробни ензими – ASAT, ALAT, ГГТ	x	x
Билирубин ²	x	x
Микробиологично изследване ²	x	x
Креатинин и урея на всеки шест пълни цикъла на терапия (180 дневна аминогликозидна терапия) и по преценка	x	x
СТ/ЯМР ²	x	x

Консултация със специалист УНГ ²	x	x
Консултация с нефролог ²	x	x
Консултация с невролог ²	x	x
Консултация с ендокринолог ²		
Консултация с гастроентеролог ²		
Потен тест	x	x
Ехография на черен дроб	x	x

¹ Изследванията се представят на оригинални бланки или заверени копия с подпис и печат на ЛЗ (при наличие на хоспитализация с давност до 1 месец преди кандидатстването се прилага заверено копие от епикриза с номер ИЗ)

² при клинични показатели

³ изследването се извършва при пациенти над 6 годишна възраст

*При лечение с трансмембранни регулатори на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR) показателите на чернодробната функция (ASAT, ALAT, ГГТ и билирубин) се проследяват на всеки 3 месеца през първата година от лечението и ежегодно след това.

II. ОБЩИ ИЗИСКВАНИЯ

1. **Възрастовата граница** се изчислява в навършени години - т.е. включително към датата на издаване на протокола от специализираната комисия.
2. При назначаване на терапия по протокол задължително се съобразяват възрастовите ограничения, съгласно кратката характеристика на съответния лекарствен продукт, утвърдена по реда на ЗЛПХМ.
3. НЗОК не заплаща лечение извън указаната възрастова граница в кратката характеристика на продукта.
4. НЗОК не заплаща лечение с дози над максимално разрешените по кратка характеристика на продукта.
5. В случай на настъпила подозирана нежелана лекарствена реакция, лекарят уведомява ИАЛ по реда на чл. 184 от ЗЛПХМ. Копие от съобщението се прилага към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
6. **СПЕЦИАЛИЗИРАНАТА КОМИСИЯ** издава Решение след проведена Амбулаторна процедура № 38 „Определяне на план на лечение и проследяване на терапевтичния отговор при пациенти, получаващи скъпоструващи лекарствени продукти по реда на чл. 78, т. 2 ЗЗО“ на основание чл. 53 и чл. 309 от Национален рамков договор за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за 2020-2022г. (обн., ДВ, бр. 7 от 24.01.2020 г.) и предоставена от ЗОЛ медицинска документация. Специализираната комисия съхранява един екземпляр от Решението, съхранява втори екземпляр на протокола/и, всички необходими документи за издаването му и копие от приложение 1 на настоящите изисквания, попълнено по съответната точка и подписано от членовете на специализираната комисия.

Настоящите изисквания са утвърдени от управителя на НЗОК след Решение № РД-НС-04-12/24.02.2023 г. на Надзорния съвет на НЗОК и предварително съгласуване с БЛС., на основание чл. 52, ал. 8 във вр. с ал. 6 от Правилника за устройството и дейността на Националната здравноосигурителна каса. Изискванията влизат в сила от датата на обнародването им в „Държавен вестник.“ и отменят действащите изисквания, в сила от 8 февруари 2022г. на основание решение № РД-НС-04-11/03.02.2022 г.



ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ С ИЗИСКВАНИЯТА ЗА ЗАПОЧВАНЕ/ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С ЛЕКАРСТВЕНИЯ ПРОДУКТ

Аз долуподписаният/ата

след като се запознах с цялата ми предоставена информация и целта на лечението с лекарствения продукт..... и след като получих изчерпателни отговори на поставените от мен въпроси, декларирам че:

1. Ще спазвам препоръчаната ми схема на лечение и периодичност на контролните прегледи.
2. Редовно ще се явявам на контролни прегледи и няма да променям самovolно или под друго внушение назначената ми терапия.
3. При преустановяване на лечението по причини, произтичащи от решението на Комисията за експертизи в РЗОК и/или Комисията по чл. 78, т.2 от ЗЗО, ще уведомя незабавно личния си лекар и РЗОК и ще върна в РЗОК последния протокол, по който съм получавал/а лекарствения продукт.
4. При неспазване на посочените условия лечението ми с упоменатия лекарствен продукт ще бъде прекратено и няма да имам претенции към НЗОК.

Дата:.....

Декларатор:.....
(име, презиме и фамилия)

Подпис:.....

