



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

СТАНИМИР МИХАЙЛОВ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

ЗОРНИЦА ЧОЧОВА

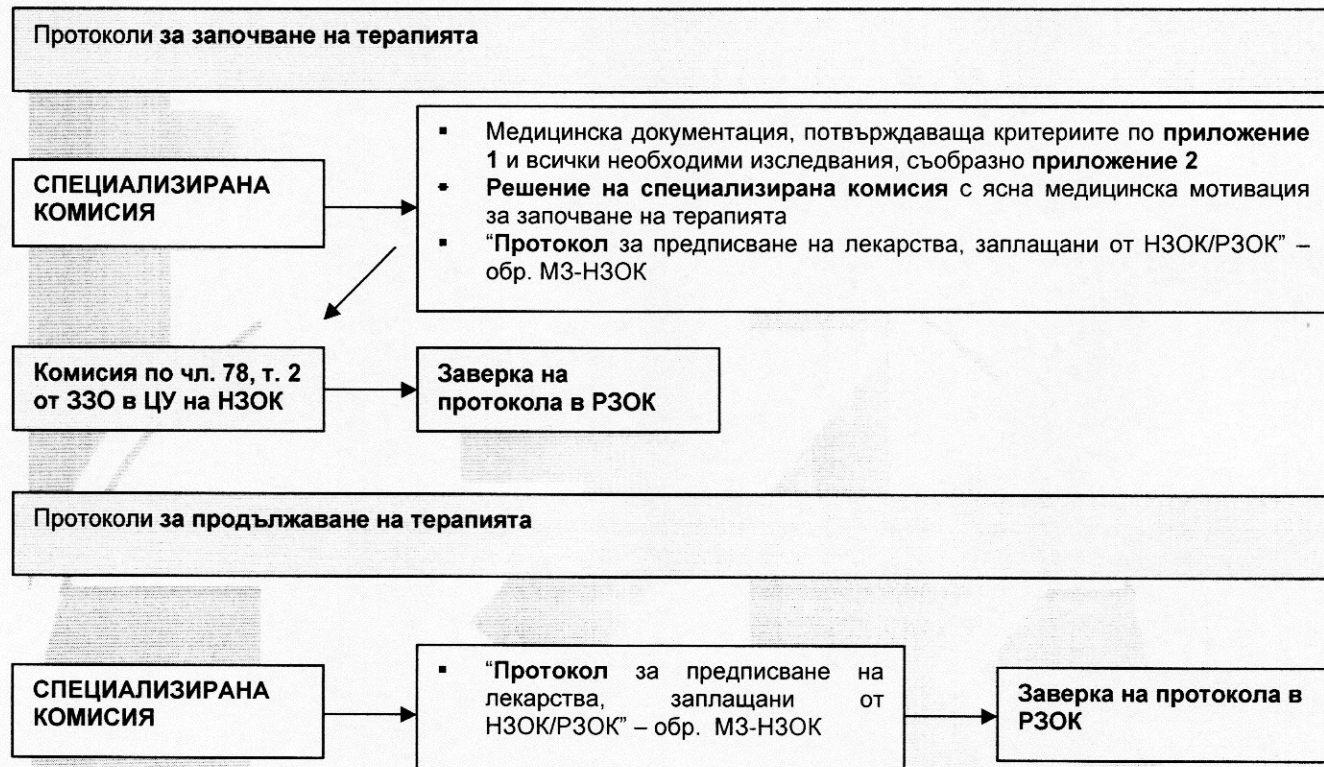


**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ
ПРИ БОЛЕСТ НА ГОШЕ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ГОШЕ

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора на следните университетски лечебни заведения: УМБАЛ "Александровска" - гр. София, СБАЛДБ - гр. София

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Е-протокол се издава от членове на специализирани комисии в лечебни заведения, оказващи болнична медицинска помощ (ЛЗБП) на основание „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 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“ в съответствие с настоящите Изисквания на НЗОК, като първият и всеки следващ протокол се издават за период до 365 дни.
2. Здравноосигуреното лице удостоверява с подписа си в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: следното: „Желая да ми бъде одобрено лечение с лекарствения продукт, като декларирам, че съм уведомен за действието на назначената лекарствена терапия и давам информирано съгласие същата да ми бъде прилагана“; „Съгласен/а съм за използване на личните ми данни за целите на експертизата“; „Желая да бъда уведомен/а за резултата от експертизата от РЗОК по един от следните начини: по e-mail, телефон или на място в РЗОК“; „Разрешавам достъп до електронното ми здравно досие“.
3. Преди стартиране на процеса по издаване на Е-протокол на ЗОЛ, специализираната комисия след получено разрешение за достъп от ЗОЛ до електронното му здравно досие, прави справка по електронен път за издадени предходни протоколи, по същия профил на заболяване. Процесът по издаване на Е-протокол се реализира в медицински софтуер. В настоящите изисквания са посочени необходимите документи за издаване на Е-протокол на ЗОЛ.
4. Към всеки Е-протокол, с който е назначена лекарствена терапия, се прилагат необходимите документи (амбулаторните листове, епикризи, изследвания и др.), след което документите се изпращат по електронен път към информационната система на НЗОК. Документите, които съществуват в НЗИС/информационната система на НЗОК, се декларират в Е-протокола с техните уникални номера (НРН). Информацията, относима към издаване на Е-протокола, която е в документ, който няма електронен формат, се попълва в Решението на специализирана комисия - основание за издаване на Е-протокола, или се прилага като сканирано копие.
5. При издаване на Е-протокол по реда на експертизата по чл.78, т.2 от ЗЗО, отпада необходимостта да се предоставят и съхраняват приложение № 1 и приложение № 3 от настоящите „Изискванията на НЗОК“, при следните условия:
 - за приложение № 1 - при наличието на текст в съответния чекбокс в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: „Липсват изключващи критерии за започване/продължаване на лечение с ЛП“;
 - за приложение № 3 - при наличието на текст в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: „Желая да ми бъде одобрено лечение с лекарствения продукт, като декларирам, че съм уведомен за действието на назначената лекарствена терапия и давам информирано съгласие същата да ми бъде прилагана“.

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ГОШЕ

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ПЪРВИ КУРС (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ E75.2	
1	Сигурна диагноза – клиничната симптоматика, потвърдена на базата на ензимна активност и ДНК анализ ^{1,2}	
2	Консултация с хематолог ^{1,2}	
3	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ЕхоКГ ^{1,2}	
4	Липса на изключващи критерии по точка Б	

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2 - задължително се представят данни от генетични тестове, доказващи заболяването.

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност с прояви на тежки анафилактични реакции
2. Бременност и лактация
3. За Cerdelga - тежко чернодробно или бъбречно заболяване
4. За Cerdelga - пациенти със застойна сърдечна недостатъчност, наскоро прекаран остър миокарден инфаркт, брадикардия, сърдечен блок, камерна аритмия, синдром на удължен QT интервал, прием на антиаритмични лекарствени продукти от клас IA и клас III
5. За Miglustat - пациенти с чернодробно увреждане

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ГОШЕ

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

	МКБ Е75.2	
1	Хематологични показатели	
2	Абдоминална ехография	
3	КАТ или ЯМР на кости/стави	
4	Консултация със специалист кардиолог – ЕКГ, ЕхоКГ	
5	Липса на изключващи критерии по точка Г	

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Тежки анафилактични реакции
2. Бременност и лактация
3. За Cerdelga - тежко чернодробно или бъбречно заболяване
4. За Cerdelga - пациенти със застойна сърдечна недостатъчност, наскоро прекаран остър миокарден инфаркт, брадикардия, сърдечен блок, камерна аритмия, синдром на удължен QT интервал, прием на антиаритмични лекарствени продукти от клас IA и клас III
5. За Miglustat - пациенти с чернодробно увреждане

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ, включени в Приложение 1 на ПЛС, които НЗОК заплаща в съответствие с действащите нормативни документи.

Таблица 1

INN	ДОЗА	ОГРАНИЧЕНИЯ
IMIGLUCERASE	▪ 15 - 60 U/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия	▪ за лица до и над 18 години
VELAGLUCERASE ALFA	▪ 15 - 60 U/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия	▪ лица над 4 години, с Тип 1 болест на Гоше
MIGLUSTAT *	▪ 100 mg три пъти дневно	▪ лица над 18 години, с Тип 1 болест на Гоше
ELIGLUSTAT	▪ 84 mg два пъти дневно при IMs и EMs ▪ 84 mg веднъж дневно при PMs	▪ лица над 18 години, с Тип 1 болест на Гоше

*за перорално лечение на възрастни пациенти с лек до умерен тип 1 на болестта на Gaucher само при пациенти, при които ензим-заместващата терапия е неподходяща

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение				
	изходни	6 месец	+ 6 месеца*	+ 12 месеца*	+ 24 месеца*
Телесна маса	x		x	x	x
Ръст	x		x	x	x
Артериално кръвно налягане	x		x	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x	x	x	x	x
СУЕ	x		x	x	x
Общ белтък	x		x	x	x
ASAT	x	x	x	x	x
ALAT	x	x	x	x	x
Алкална фосфатаза	x	x	x	x	x
Серумно желязо	x	x		x	x
Общ холестерол	x	x		x	x
Триглицериди	x	x		x	x
Кръвна захар	x	x		x	x
Креатинин, пикочна киселина и урея	x	x		x	x
Изследване на урина - общо и седимент	x	x		x	x
Абдоминална ехография	x	x		x	x
ЯМР(по преценка)	x			x	x
Хитотриозидаза	x			x	
Консултация с невролог при III тип	x			x	x
Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография	x			x	x

+ 6 м.* - извършват се на всеки 6 месеца; + 12 м.* - извършват се на всеки 12 месеца; + 24 м.* - извършват се на всеки 36 месеца;

Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването за лечение.

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/описва** към/в медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
6. **Всеки е-протокол се издава** въз основа на издаден медицински документ: специализирана комисия в ЛЗБП на основание АПр № 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**“.
- Екземпляр на хартиен носител от АПр № 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“, който е основание за издаване на протокол, подписан от специализирана комисия и ЗОЛ, се води по ред, определен от лечебното заведение и се съхранява в кабинета на комисията.
7. При издаване на **Е-протокол по реда на експертизата по чл.78, т.2 от ЗЗО**, отпада необходимостта да се предоставят и съхраняват приложение №1 и приложение №3 от настоящите „Изисквания на НЗОК“.
8. Издаването на **Е-протокол се осъществява в съответствие със съвместни „Указания за работа с подаден по електронен път протокол IА/ІВ/ІС (е-протокол)“**, между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за прилагане на Националния рамков договор за медицинските дейности.

Настоящите изисквания са утвърдени от управителя на НЗОК след Решение № РД-НС-04-25/14.02.2024г. на Надзорния съвет на НЗОК и предварително съгласуване с БЛС, на основание чл.51, ал.10 във вр. с ал.8 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 17.08.2021г. на основание решение № РД-НС-04-88/26.07.2021г.

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 самоволно 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.
4. При неспазване на посочените условия лечението ми с упоменатия лекарствен продукт ще бъде прекратено и няма да имам претенции към НЗОК.