



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

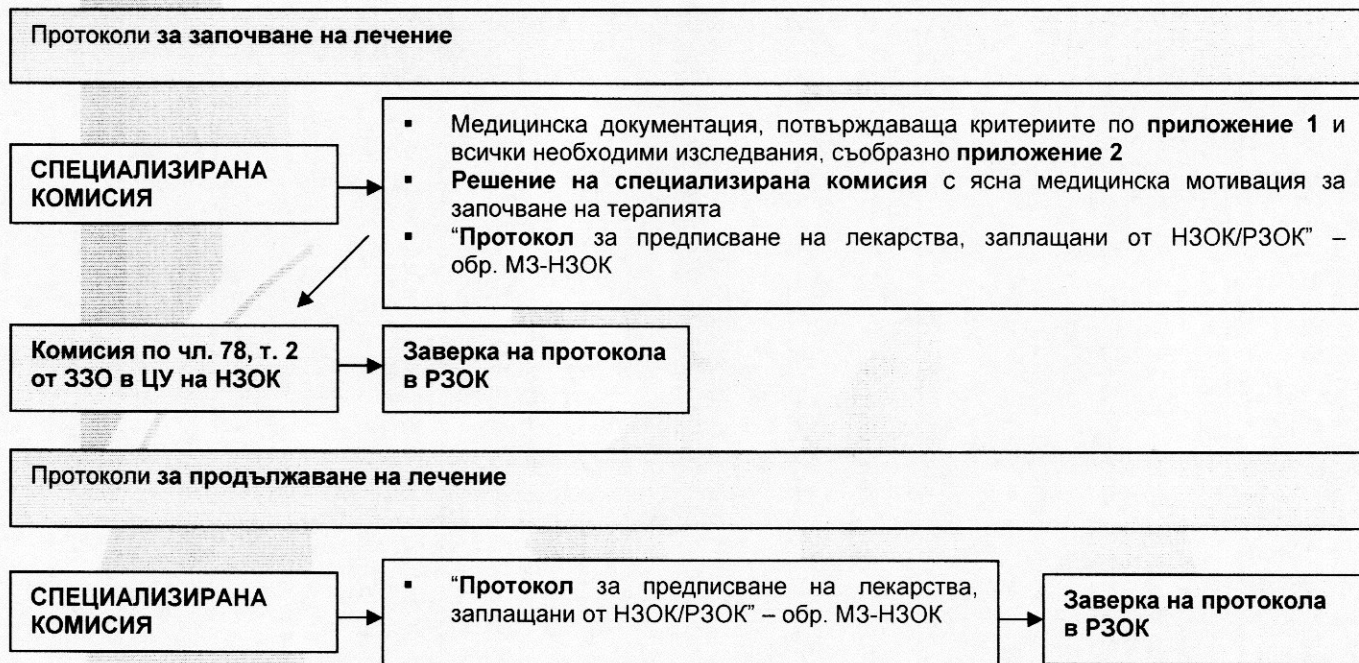


**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА РАЗСТРОЙСТВА
В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА
С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебно заведение за болнична помощ, сключило договор с НЗОК. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора на ЛЗ: СБАЛДБ – гр. София - Клиника по ендокринология и клинична генетика; УМБАЛ „Царица Йоана-ИСУЛ” гр. София - Клиника по метаболитно-ендокринни заболявания и диететика

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 С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

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

	МКБ E72.2	
1	Сигурна диагноза - клинична симптоматика, ниво на амоняк, аминокиселини в плазма, профил на органични киселини в урина (включително и оротова киселина) ^{1, 2}	
2	Плазмено ниво на амоняк: ^{1, 2} - Над 100 $\mu\text{mol/l}$ при деца - Над 150 $\mu\text{mol/l}$ при новородени	
3	Аминокиселини в плазма – глутамин, аланин, цитрулин, аргинин, есенциални аминокиселини с разклонени вериги ^{1, 2}	
4	Изследване на лактат ^{1, 2}	
5	Лабораторни изследвания: хематологични, биохимични, кръвно-газов анализ ^{1, 2}	
6	Липса на изключващи критерии по точка Б	

¹ решение на специализирана комисия по АГр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Забележка: Изследванията на аминокиселини в плазма и органични киселини в урина се провеждат в специализирана метаболитна лаборатория!

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ
ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

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

	МКБ E72.2	
1	Оценка на физическо развитие – ръст, тегло, обиколка на глава	
2	Серумно ниво на амоняк	
3	Амино киселини в плазма - глутамин, аланин, цитрулин, аргинин, есенциални аминокиселини с разклонени вериги	
4	Липса на изключващи критерии по точка Г	

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

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

Таблица 1

INN	ДОЗА
SODIUM PHENYL BUTYRATE	• 20 g

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

Показатели и изследвания	изходящи	+ 6 м.*
Амоняк	x	x
Аминокиселинен профил	x	x
Оротова киселина (само при ОТС дефицит)	x	
БИОХИМИЧНИ		
Глюкоза	x	
Лактат	x	
ASAT	x	x
ALAT	x	x
Урея, креатинин, пикочна киселина	x	
Електролити: Na, K, Ca, Cl, P, Fe	x	
Общ белтък	x	
ХЕМАТОЛОГИЧНИ		
хемоглобин	x	
хематокрит	x	
еритроцити	x	
левкоцити	x	
тромбоцити	x	
ДКК	x	
КРЪВНО-ГАЗОВ АНАЛИЗ		
pH	x	
PCO ₂	x	
PO ₂	x	
HCO ₃	x	
ДРУГИ		
Ръст, телесно тегло	x	x

* + 6 м.* - извършват се на всеки 6 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 експертната 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 IA/IB/IC (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 01.01.2021г. на основание решение № РД-НС-04-148/16.12.2021г.



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 самovolно или под друго внушение назначената ми терапия.
3. При преустановяване на лечението по причини, непроизтичащи 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.