



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

[www.nhif.bg](http://www.nhif.bg)

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ:

ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧЕВ: /п/

УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

РАЙНА ИОРДАНОВА

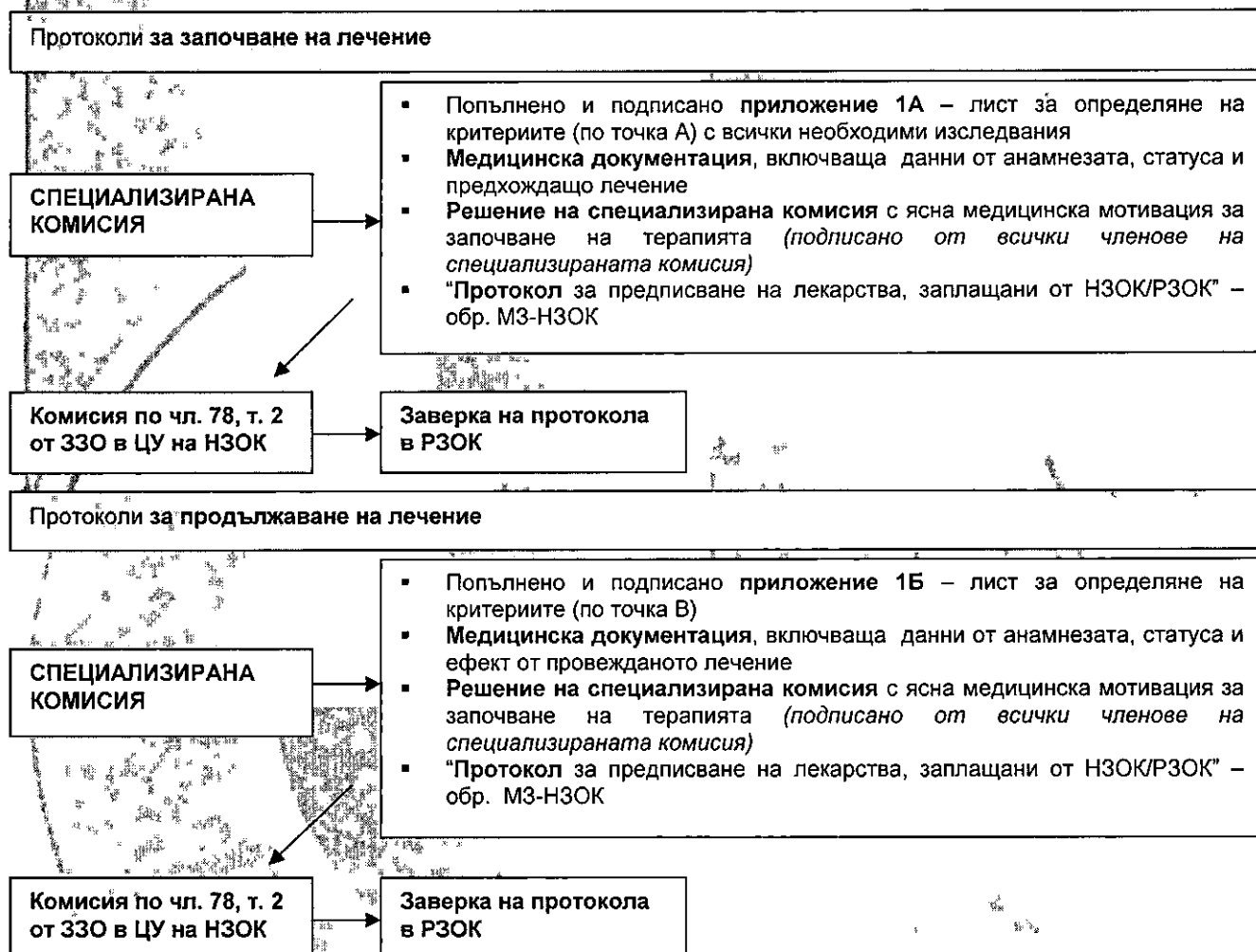


**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК  
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ  
ПРИ БОЛЕСТ НА ФАБРИ  
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

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

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, МБАЛ „Лозенец“

### I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



### II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. ЗОЛ подава подготовените 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 всички 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 терапевтичния 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. Първият и всеки следващ протокол се издават за период до 365 дни.

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

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 ПЪРВИ КУРС (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)**

	МКБ E75.2	
1	Сигурна диагноза на база резултат от ензимна активност (Мъже), Lyso-Gb3 (жени) и генетично изследване <sup>1</sup>	
2	Бъбречна биопсия вкл. електронна микроскопия <sup>1</sup>	
3	Консултация с невролог <sup>1, 2</sup>	
4	Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография <sup>1, 2</sup>	
5	Консултация със специалист очни болести – изследване на очни дъна <sup>1, 2</sup>	
6	Консултация с гастроентеролог <sup>1, 2</sup>	
7	Консултация със специалист кожни и венерически болести <sup>1, 2</sup>	
8	Липса на изключващи критерии по точка Б <sup>3</sup>	

<sup>1</sup> необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 - задължително се представят на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие, при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването; задължително се представят данни от генетични тестове, доказващи заболяването на оригинална подписана и подпечатана бланка. Прилага се попълнена таблица 2 от приложение 2.

<sup>2</sup> амбулаторни листове от прегледи при специалист

<sup>3</sup> удостоверява се с подпис на членовете на комисията

**Б. ИЗКЛЮЧАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)**

1. Деца под 8 годишна възраст за Agalsidase beta, за деца под 6 годишна възраст за Agalsidase alfa и под 16 годишна възраст за Migalastat
2. Бременност и кърмене
3. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества с прояви на анафилактичен шок
4. Migalastat не се препоръчва при пациенти с тежка бъбречна недостатъчност - GFR < 30 ml/min/173 m2
5. Migalastat с едновременно приложение с ензимозаместителна терапия

Отговаря на критериите за започване на лечението с ..... в дневна доза .....

подписи на членовете на комисията:.....



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

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

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

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

	МКБ Е75.2	
1	Консултация с нефролог и резултат от лабораторни изследвания (вкл. креатинин, креатининов клирънс (ГФ), 24ч. протеинурия, съотношение протеин/креатинин в прясна урина) <sup>1,2</sup>	
2	Абдоминална ехография с насоченост бъбречно изследване <sup>1</sup>	
3	Консултация с невролог <sup>2</sup>	
4	Консултация с кардиолог <sup>2</sup>	
5	Липса на изключващи критерии по точка Г <sup>3</sup>	

<sup>1</sup> медицинска документация с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението; необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 – представят се на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие. Прилага се попълнена таблица 2 от приложение 2.

<sup>2</sup> амбулаторни листове от прегледи при специалист

<sup>3</sup> удостоверява се с подпис на членовете на комисията

**Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)**

1. Анафилактичен шок
2. Бременност и кърмене
3. Migalastat не се препоръчва при пациенти с тежка бъбречна недостатъчност - GFR < 30 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>
4. Migalastat с едновременно приложение с ензимозаместителна терапия

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с ..... в доза .....

подписи на членовете на комисията:.....



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
AGALSIDASE ALFA	<ul style="list-style-type: none"> <li>0,2 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за начално и за поддържащо лечение</li> </ul> <p>Прилага се като интравенозна инфузия в течение на 40 минути.</p>
AGALSIDASE BETA	<ul style="list-style-type: none"> <li>1 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за начално и за поддържащо лечение</li> </ul> <p>Инициална инфузия - скорост не повече от 15 mg/час, а поредните – за времетраене не по-малко 90 минути</p>
MIGALASTAT*	<ul style="list-style-type: none"> <li>123 mg перорално, веднъж през ден, по едно и също време на деня, с осигурен период на гладуване от минимум 4 часа /2 часа преди и два часа след пероралния прием/.</li> </ul>

\* За мутации, които отговарят на това лечение! GLA мутациите са достъпни за медицинските специалисти на [www.galafoldamerabilitytable.com](http://www.galafoldamerabilitytable.com)

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение		
	изходни	+ 12 месеца*	+ 36 месеца*
Телесна маса	x	x	x
Ръст	x	x	x
Артериално-кръвно налягане	x	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x	x	x
Общ белтък	x	x	x
Албумин	x	x	x
ASAT	x	x	x
ALAT	x	x	x
ГГТ	x	x	x
Алкална фосфатаза	x	x	x
Серумно желязо	x	x	x
ЖСК	x	x	x
Серумен калций	x	x	x
Фосфати	x	x	x
Общ холестерол	x	x	x
Триглицериди	x	x	x
Кръвна захар	x	x	x
Креатинин, пикочна киселина и урея	x	x	x
Креатининов клирънс (ГФ)	x	x	x
Изследване на урина - общо и седимент и съотношение протеин/креатинин	x	x	x
Протеинурия	x	x	x
Абдоминална ехография	x	x	x

Бъбречна биопсия вкл. електронна микроскопия, (по преценка втора) (без биопсия при противопоказания – ХБЗ-4-5 степен, хеморагична диатеза, възпалителен процес на отделителна с-ма)	X		
ЯМР(по преценка от кардиолог)	X		X
Консултация с нефролог	X	X	X
Консултация с невролог	X	X	X
Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография	X	X	X
Консултация със специалист очни болести - очни дъна	X	X	X
Консултация с гастроентеролог	X	X	X
Консултация със специалист кожни и венерически болести	X		

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

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).

## 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 ИАД 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.2 330 на основание чл.53, ал.1, т.3 и чл.309 от НАЦИОНАЛЕН РАМКОВ ДОГОВОР № РД-НС-01-4 от 23 декември 2019 г. за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Българския лекарски съюз за 2020 – 2022 г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020 г.) и предоставена от ЗОЛ медицинска документация. Специализираната комисия съхранява един екземпляр от Решението. При издаване на протокол на ЗОЛ, съхранява втори екземпляр на протокола, всички необходими документи за издаването му и копие от приложение 1 на настоящите изисквания, подгледено по съответната точка и подписано от членовете на специализираната комисия.

Настоящите изисквания са разработени на основание чл. 58 от Национален рамков договор за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за 2020 – 2022 г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020 г.) влизат в сила от 1 април 2021г. на основание решение № РД-НС-04-37/19.03.2021г. и отменят действащите изисквания, в сила от 15 октомври 2018г. на основание решение № РД-НС-04-57/27.09.2018г.

**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.
5. Притежавам/ не притежавам актуално ТЕЛК решение във връзка със заболяването.

Дата:.....

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

Подпис:.....

