



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/  
ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧЕВ  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК



ВЯРНО:  
ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ  
ЧРАО:  
РАЙНА ЙОРДАНОВА

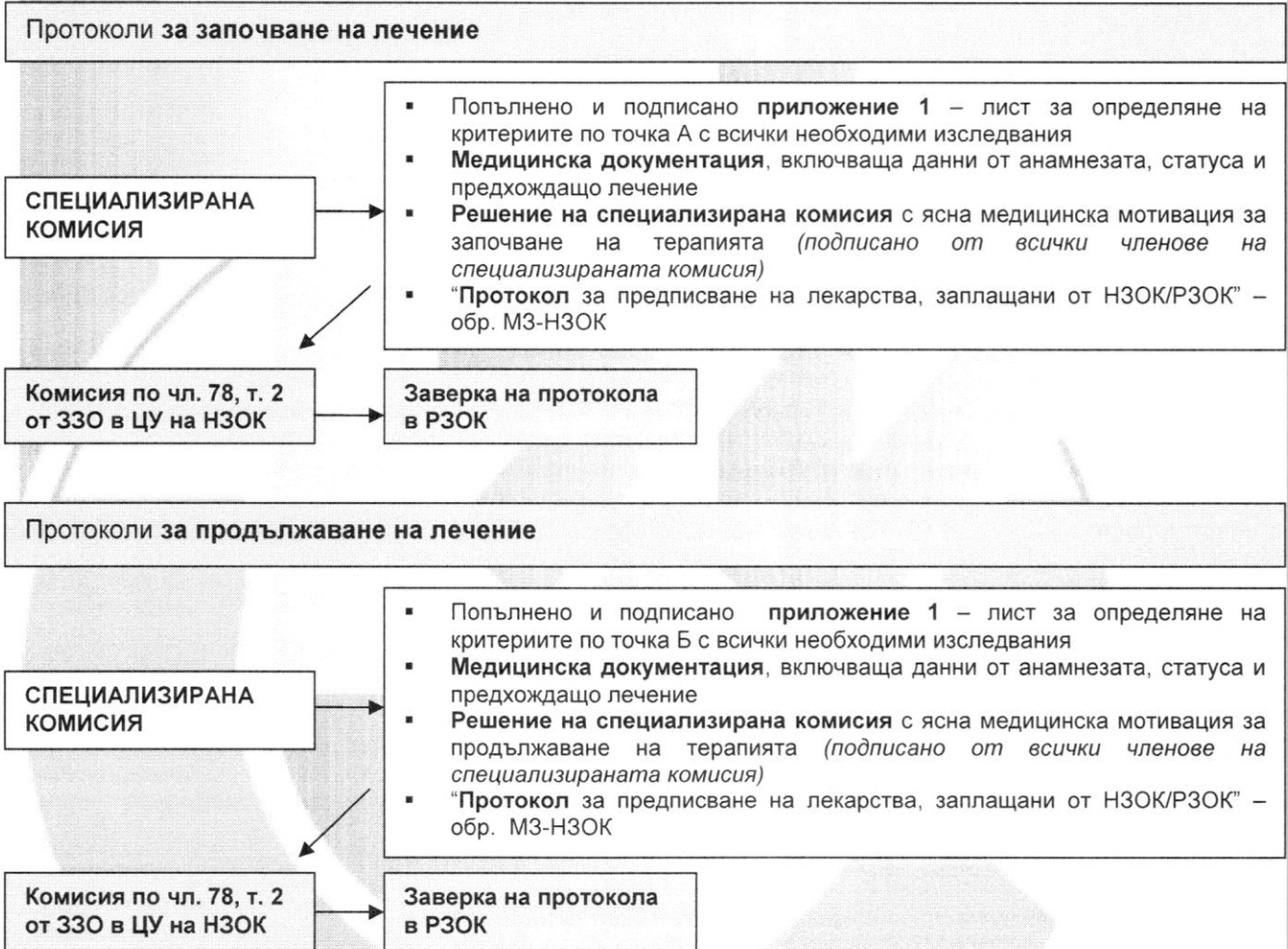
### ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА ПЪРВИЧНА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ,  
БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ ПРИ СИСТЕМНА СКЛЕРОЗА  
И СИНДРОМ НА АЙЗЕНМЕНГЕР  
И ОБЩОКАМЕРНА (ФОНТАН) ЦИРКУЛАЦИЯ  
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

# ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С ПЪРВИЧНА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ, БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ ПРИ СИСТЕМНА СКЛЕРОЗА И СИНДРОМ НА АЙЗЕНМЕНГЕР И ОБЩОКАМЕРНА (ФОНТАН) ЦИРКУЛАЦИЯ

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 ЛЗ за следните кардиологични клиники: МБАЛ НКБ – гр. София, ВМА – гр. София, УМБАЛ „Света Анна” – гр. София, УМБАЛ „Света Марина” – гр. Варна.

## I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



## II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. ЗОЛ подава подготвените документи в РЗОК по настоящия си адрес. 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.

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 скъпо струващи 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 180 дни.



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С ПЪРВИЧНА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ, ПАЦИЕНТИ С БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ ПРИ СИСТЕМНА СКЛЕРОЗА, ПАЦИЕНТИ СЪС СИНДРОМ НА АЙЗЕНМЕНГЕР И ПАЦИЕНТИ С ОБЩОКАМЕРНА (ФОНТАН) ЦИРКУЛАЦИЯ

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 (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)**

№	МКБ I27.0, M34.0, M34.1, M34.2, M34.8, Q20.1, Q20.4, Q21.2, Q21.8, Q22.6
1	Определен по СЗО-ФК* <sup>1,3</sup>
2	ЕКГ <sup>2</sup>
3	6 минутен тест с ходене <sup>2,4</sup>
4	Спирометрия <sup>2,5</sup>
5	Лабораторни изследвания <sup>1</sup> BNP/proBNP HIV серология коагулационен статус α антитрипсин трансаминази
6	ЕХОКГ <sup>2</sup>
7	ДСК с проведен вазореактивен тест <sup>1</sup>
8	Периодична оценка на риска чрез рисков калкулатор**
9	Липса на изключващи критерии по т. В <sup>6</sup>

<sup>1</sup> прилага се епикриза с номер ИЗ с давност 1 месец до датата на кандидатстване и Приложение 5

<sup>2</sup> оригинален фиш или подписано и заверено копие; ЕХОКГ, съгласно Приложение 4

<sup>3</sup> при кърмачета и малки деца със синдрома на Айзенменгер за оценка на ФК да се използва скалата на Рос

<sup>4</sup> 6 минутен тест с ходене (над 7 годишна възраст)

<sup>5</sup> спирометрия (над 7 годишна възраст)

<sup>6</sup> удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложението 1 на настоящите изисквания

\*\* Забележка: При наличие на придружаващи заболявания, които са контраиндикация се извършва оценка на риска, която се отразява в експертното становище.

**СКАЛА НА РОС ЗА СТЕПЕНУВАНЕ НА СЪРДЕЧНА НЕДОСТАТЪЧНОСТ ПРИ КЪРМАЧЕТА И МАЛКИ ДЕЦА\***

КЛАС	ИНТЕРПРЕТАЦИЯ
I	<ul style="list-style-type: none"> <li>Асимптоматични</li> </ul>
II	<ul style="list-style-type: none"> <li>Умерено изразена тахипнея или изпотяване при хранене на кърмачета</li> <li>Диспнея при усилие на по-големи деца</li> </ul>
III	<ul style="list-style-type: none"> <li>Изразена тахипнея и изпотяване при хранене при кърмачета</li> <li>Удължено време за хранене и задръжка на тегловен прираст</li> <li>При по-големи деца изразена диспнея при усилие</li> </ul>
IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>Симптоми, включващи тахипнея, пъшкане и умора в покой</li> </ul>

\* Не се използва за възрастни над 18 години



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИ С ПЪРВИЧНА БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ, ПАЦИЕНТИ С БЕЛОДРОБНА ХИПЕРТОНИЯ ПРИ СИСТЕМНА СКЛЕРОЗА, ПАЦИЕНТИ СЪС СИНДРОМ НА АЙЗЕНМЕНГЕР И ПАЦИЕНТИ С ОБЩОКАМЕРНА (ФОНТАН) ЦИРКУЛАЦИЯ**

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

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

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

№	МКБ I27.0, M34.0, M34.1, M34.2, M34.8, Q20.1, Q20.4, Q21.2, Q21.8, Q22.6
1	Определен по СЗО-ФК* 1, 3
2	ЕКГ 2
3	6 минутен тест с ходене 2, 4
5	Лабораторни изследвания 1
	BNP/proBNP
	трансаминази
6	ЕХОКГ 2
7	ДСК (съобразно изискванията) 1
8	Периодична оценка на риска чрез рисков калкулатор**
9	Липса на изключващи критерии по т. В 6

1 прилага се епикриза с номер ИЗ с давност 1 месец до датата на кандидатстване и Приложение 5  
 2 оригинален фиш или подписано и заверено копие; ЕХОКГ, съгласно Приложение 4  
 3 при кърмачета и малки деца със синдрома на Айзенменгер за оценка на ФК да се използва скалата на Рос  
 4 6 минутен тест с ходене (над 7 годишна възраст)  
 5 спирометрия (над 7 годишна възраст)  
 6 удостоверява се с подписи на членовете на комисията в приложение 1А на настоящите изисквания

\*\* **Забележка:** При наличие на придружаващи заболявания, които са контраиндикация се извършва оценка на риска, която се отразява в експертното становище.

**В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ**

1. Съгласно приложение 2 от настоящите изисквания

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

подписи на членовете на комисията 1.....  
 2.....  
 3.....



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	МКБ	КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ
BOSENTAN	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ I27.0</li> <li>▪ M34.0, M34.1, M34.2, M34.8</li> <li>▪ Q21.8</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония, функционален клас II и III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония при системна склероза, функционален клас II и III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Препоръка за първа стъпка при пациенти с ФК II/III</li> </ul>
AMBRISANTAN	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ I27.0</li> <li>▪ M34.0, M34.1, M34.2</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония, функционален клас II и III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Препоръчва се като първа стъпка за ФК II/III</li> </ul>
SILDENAFIL	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ I27.0</li> <li>▪ Q20.1, Q20.4,</li> <li>▪ Q21.2, Q21.8,</li> <li>▪ Q22.6</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония, функционален клас II и III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Средно налягане в pulmonalis /mPAP/ <math>\geq 25</math> mm Hg, доказано с дясна сърдечна катетеризация</li> <li>▪ Пациенти с еднокамерна циркулация Среден транспулмонален градиент (TPG)<math>&gt;6</math> mmHg/ Белодробна съдова резистентност индекс (PVR)<math>&gt;3</math> WUxM<sup>2</sup></li> <li>▪ Втора стъпка след bosentan или ambrisentan за комбинирано лечение</li> </ul>
TREPROSTINIL	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ I27.0</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония, функционален клас III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Втора стъпка при пациенти с ФК III</li> </ul>
SELEXIPAG	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ I27.0</li> <li>▪ M34.0, M34.1, M34.2, M34.8</li> <li>▪ Q21.8</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Пациенти с пулмонална артериална хипертония, функционален клас II и III по СЗО - ФК</li> <li>▪ Втора стъпка след антагонист на ендотелиновите рецептори (ERA) и/или инхибитор на фосфодиестераза тип 5 (PDE-5) за комбинирано лечение</li> </ul>

II. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

№	Критерии	Преди лечение	На 6 месеца	На 12 месеца	На 3 месец след промяна на лечението	При клинично влошаване
1	СЗО-ФК	+	+	+	+	+
2	ЕКГ	+	+	+	+	+
3	6 мин. тест с ходене	+	+	+	+	+
4	Компютърна томография	по преценка	по преценка	по преценка	по преценка	по преценка
5	Спирометрия	+	-	-	-	-
6	Лаб. изследвания					
	BNP/proBNP	+	+	+	+	+
	HIV серология	+	-	-	-	-
	Коагулационен статус	+	по преценка	по преценка	по преценка	по преценка
	$\alpha$ антитрипсин	+	-	-	-	-
	Трансаминаза	+	+	+	+	+
7	ЕХОКГ	+	+	+	+	+



8	ДСК (съобразно изискванията)	+ вазореактивен тест	по преценка	+	по преценка	+
9	Периодична оценка на риска чрез рисков калкулатор	+	+	+	+	+

### 3. КРИТЕРИИ ЗА НАЧАЛО НА КОМБИНИРАНО ЛЕЧЕНИЕ ИЛИ СМЯНА НА ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ:

Изходен ФК II	1. Клиничен статус, определен като нестабилен и влошаващ се 2. Клиничен статус стабилен, но незадоволителен
Изходен ФК III	1. Клиничен статус стабилен, но незадоволителен 2. Клиничен статус нестабилен и влошаващ се
Изходен ФК IV	1. Не се наблюдава бързо връщане към ФК III или към по-добър ФК I 2. Клиничен статус стабилен, но незадоволителен

Не се препоръчва начално комбинирано лечение като първа стъпка за ФИ III и IV (IIБ/С).

### 4. ЦЕЛИ НА ТЕРАПИЯТА

1.	Промяна във ФК
2.	КТ/ЯМР - нормализиране или близо до нормата; Нормализиране на ДК размери и ДК функция
3.	Деснопредсърдно налягане < 8 mmHg; CI > 2.5 - 3.0 l/min/m <sup>2</sup>
4.	6 мин. тест > 380 до 440 м
5.	O <sub>2</sub> консумация > 15 ml/min/mg
6.	Нормални нива на BNP

## II. ОБЩИ ИЗИСКВАНИЯ

- 1. Възрастовата граница** се изчислява в навършени години - т.е. включително към датата на издаване на протокола от специализираната комисия.
- При назначаване на терапия по протокол задължително се съобразяват възрастовите ограничения съгласно кратката характеристика на съответния лекарствен продукт, утвърдена по реда на ЗЛПХМ.
- НЗОК не заплаща лечение извън указаната възрастова граница в кратката характеристика на продукта.
- НЗОК не заплаща лечение с дози над максимално разрешените по кратка характеристика на продукта.
- 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 скъпо струващи 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. 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, попълнено по съответната точка и подписано от членовете на специализираната комисия.

*Настоящите изисквания са утвърдени от управителя на НЗОК след Решение № РД-НС-04-59/19.05.2022г. 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 15.05.2019г. на основание решение № РД-НС-04-38/08.05.2019г.*



**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 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:.....



ЕХОКАРДИОГРАФИЯ ЗА ПРОТОКОЛ НА ПАЦИЕНТИ С ИБАХ		
Параметър	Дясна камера	Лява камера
Диастолен диаметър mm / лонгитудинален срез / обем/		
Систолен диаметър mm/ лонгитудинален срез /обем		
Лява камера - ФИ%		
Септум - абнормно движение		
Дясна камера -проксимален изходен тракт / mm		
Митрална клапа- регургитация; пръстен / mm		
Аортна клапа- регургитация/стеноза		
Пулмонална клапа-регургитация		
Трикуспидална клапа; пръстен/mm ; регургитация		
Средно/систолично налягане в АП		
TAPSE / mm		
TEI index		



**ПРОТОКОЛ ЗА ДЯСНА СЪРДЕЧНА КАТЕРИЗАЦИЯ**

Име

Ръст

Тегло

Телесна повърхност

Хемоглобин

Кислородна консумация (Фик)

**Показатели**

Място	P max mmHg	Pmin mmHg	Pmean mmHg	Sa O2 Vol%
Горна празна вена (смесена венозна кръв)	-	-	-	+
Дясно предсърдие	+	+	+	-
Белодробна артерия	+	+	+	+
Белодробна вена	-	-	-	+
Ляво предсърдие (или РС)	+	+	+	-
Аорта	+	+	+	-

**Изчислени резултати:**

Вазореактивен тест

Qp/Qs

Rp

Rs

Rp/Rs

CI

CO

за пациенти с Фонтан циркулация

Qp/Qs

Rp index

Rs

Rp/Rs

TPG

CI

CO



