



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: тел: +359 2 9659121

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

ВЯРНО:
ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ
ЧРАО
РАЙНА ЙОРДАНОВА



**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ
ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК. Специализираните комисии включват специалисти с код на специалност 10 (нервни болести), 54 (детска неврология) и се създават със Заповед на директора на следните университетски лечебни заведения:

за пациенти от 0 до 3 години - СБАЛДБ - гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив;

за пациенти от 3 до 18 години - СБАЛДБ - гр. София, УМБАЛ "Александровска" - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" – гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив.

за пациенти над 18 години - УМБАЛ "Александровска" - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" – гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив.

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ

Протоколи за започване на терапията

СПЕЦИАЛИЗИРАНА
КОМИСИЯ

ПОСТОЯННА
ЕКСПЕРТНА
КОМИСИЯ*

Комисия по чл. 78,
т. 2 от ЗЗО
в ЦУ на НЗОК

- Попълнено и подписано **приложение 1А** – лист за определяне на критериите (по точка А) с всички необходими изследвания
- **Медицинска документация**, включваща данни от анамнезата, статуса и предхождащо лечение
- **Решение на специализирана комисия** с ясна медицинска мотивация за започване на терапията (*подписано от всички членове на специализираната комисия*)
- **Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК** – обр. МЗ-НЗОК
- **Становище с ясна медицинска мотивация за започване на терапията като единствена алтернатива** (*подписано от членовете на комисията*)

Заверка на
протокола в РЗОК

Протоколи за продължаване на терапията

СПЕЦИАЛИЗИРАНА
КОМИСИЯ

Комисия по чл. 78,
т. 2 от ЗЗО
в ЦУ на НЗОК

- Попълнено и подписано **приложение 1Б** – лист за определяне на критериите (по точка В) с всички необходими изследвания
- **Медицинска документация**, включваща данни от анамнезата, статуса и ефект от провежданото лечение
- **Решение на специализирана комисия** с ясна медицинска мотивация за започване на терапията (*подписано от всички членове на специализираната комисия*)
- **"Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК"** – обр. МЗ-НЗОК

Заверка на
протокола в РЗОК

*Постоянна експертна комисия (ПЕК) се сформира и председателства от председателя на Експертния център по редки болести към УМБАЛ "Александровска", като участват още и председателите на всички специализирани комисии, посочени в Изискванията.

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. Прилага се оригинал на протокола, а при кандидатстване за продължаване на терапията се представя оригинал на предходния протокол.

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 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ
(НУСИНЕРСЕН, РИСДИПЛАМ)

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

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

Забележка: При поява на странични реакции от лечението или при изчерпване възможностите на един от лекарствените продукти може да се премине към терапия с другия лекарствен продукт.

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

	МКБ G12.0, G12.1	
1	Сигурна диагноза – клиничната симптоматика, потвърдена на базата на теста за делеция на SMN1 гена и потвърдена диагноза 5q CMA ¹	
2	ЗОЛ е без симптоми за CMA на възраст 1 седмица за лечение с Nusinersen; ЗОЛ на възраст по-голяма от 2 месеца за лечение с Risdiplam; има поне 2 копия на гена SMN2 ²	
3	Липса на тежка сколиоза, която би затруднила интратекалното приложение на медикамента ³	
4	Липса на изключващи критерии по т. Б ⁴	

¹ в решението по АПр.№38 и в експертното становище от постоянната експертна комисия се отразяват анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход, както и датата на последната и на следващата апликация; **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.**

² при пациенти със CMA тип 1,2 и 3

³ по преценка на лекуващият лекар - само при лечение с Nusinersen

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

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Анамнеза за заболяване на централната или периферната нервна система
2. Тежка сколиоза (по преценка на лекуващият лекар) - **само при лечение с Nusinersen**
3. Анамнеза за имплантиран шънт – само за ЗОЛ над 18 години
4. Нарушение в кръвосъсирването
5. Пациенти с нарушена чернодробна функция – трансаминази повече от 3 пъти над нормата - само при лечение с Risdiplam
6. Свърхчувствителност с прояви на тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое от помощните вещества
7. Участие в клинично проучване за CMA

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 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ (НУСИНЕРСЕН, РИСДИПЛАМ)

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

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

Забележка: Лечението продължава след направена оценка 3 месеца след шестата и преди седмата доза и след това на всеки 6 месеца за лечение с Nusinersen и на всеки 6 месеца за лечение с Risdiplam.

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

	МКБ G12.0, G12.1	
1	Обща двигателна функция, измерена по скалата за моторно-двигателни функции на Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSSE) и Children’s Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND), Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE), Bayley Scales of Infant and Toddler Development Third Edition (BSID-III) – за СМА тип 1; и Revised Upper Limb (RULM), мануално мускулно тестване (MRC) скала – за СМА тип 2; и 6MWT (6 minute walking test) за тип 3 ¹	
2	Респираторна функция, оценена чрез спирометрия, оценка на PAO2 и PACO2 за период от време без допълнително подаване на кислород ¹	
3	Хематологични показатели ¹	
4	Липса на изключващи критерии по т. Г ²	

¹ в решението по АПр.№38 се отразяват анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход, както и датата на последната и на следващата апликация; медицинска документация с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението, необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 - задължително се представят на оригинални бланки от лаборатория или заверени и подписани копия; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването.

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

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое от помощните вещества

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с

в дневна 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
NUSINERSEN*	<ul style="list-style-type: none"> 12 mg приложени интратекално на всеки 4 месеца
RISDIPLAM	<ul style="list-style-type: none"> дневна доза: от 2 месеца до < 2 години - 0,20 mg/kg ≥ 2-годишна възраст (< 20 kg) - 0,25 mg/kg ≥ 2-годишна възраст (≥ 20 kg) - 5 mg

*Забележка: Терапията започва с четири натоварващи дози – три през 14 дни и четвъртата 30 дни след третата. Поддържащата доза е през 4 месеца.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение		
	изходно	на всеки 6 месеца	на всеки 12 месеца
ПКК и ДКК	x	x	x
Урея	x	x	x
Креатинин	x	x	x
Общ белтък	x	x	x
Албумин	x	x	x
ASAT, ALAT	x	x	x
Серумни електролити	x	x	x
Креатинфосфокиназа	x	x	x
Фибриноген – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Време на кръвене – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Време на съсирване – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Протромбиново време – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Изследване на АРТТ– за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Спирометрия	x	x	x
Мануално изследване на мускулна функция	x	x	x
Рентгенография на гръбначен стълб	x		

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 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 24.01.2020г.) 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-04-26/09.03.2022г. 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 01.04.2021г. на основание решение № РД-НС-04-37/19.03.2021г.



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, 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. При преустановяване на лечението по причини, произтичащи от решението на Комисията по чл. 78, т.2 от ЗЗО, давам съгласието си, остатъка от предоставените за съхранение в болничната аптека флакони от лекарствения продукт, да бъдат приложени на друго ЗОЛ със същата диагноза и в същото лечебно заведение.

Дата:.....

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

Подпис:.....

