



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: 9659109

УТВЪРЖДАВАМ:

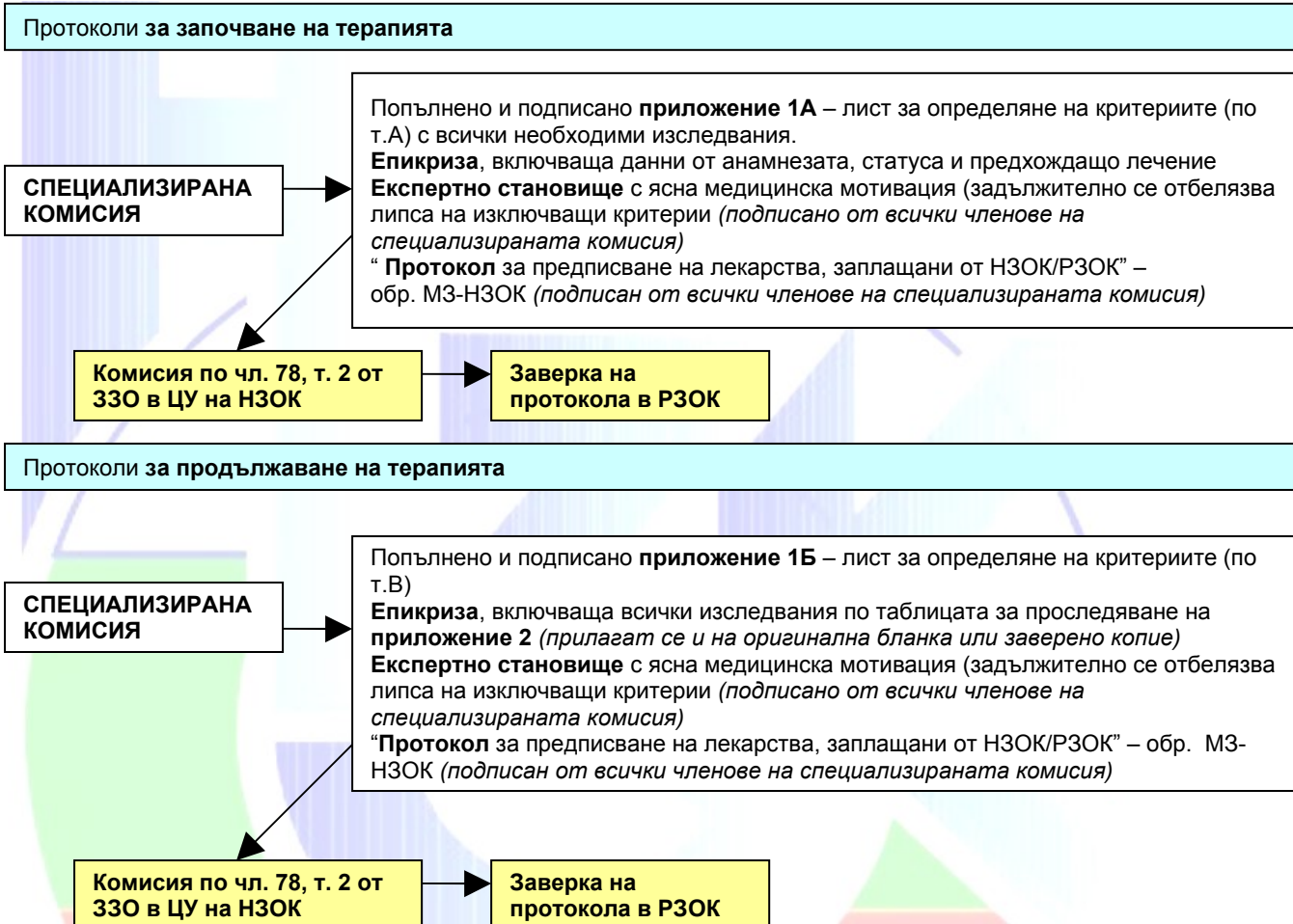
**Д-Р НЕЛИ НЕШЕВА
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК**

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЕНЗИМ-ЗАМЕСТВАЩА ТЕРАПИЯ
ПРИ БОЛЕСТ НА ФАБРИ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЕНЗИМ-ЗАМЕСТВАЩА ТЕРАПИЯ 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 ЛЗ – клиника/отделение по нефрология в следните ЛЗ: МБАЛ „Александровска” - София

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. ЗЗОЛ подава подготвените 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. Декларация за информирано съгласие по образец (приложение 3)

2. РЗОК приема документите по т. 1 след справка относно здравноосигурителния статус на ЗЗОЛ.

3. Първият и всеки следващ протокол се издават за период от 6 месеца.

4. Поради исторически заложения бюджет, НЗОК заплаща същите обеми в съответствие с утвърдените медицински критерии.

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С ЕНЗИМ-ЗАМЕСТВАЩА ТЕРАПИЯ 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 ензимно или генетично изследване ¹	
2	Липса на изключващи критерии по т. Б ²	

¹ необходимите изследвания са отразени в табл 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 мес. преди кандидатстването; задължително се представят данни от генетични тестове, доказващи заболяването на оригинална подписана и подпечатана бланка.

² удостоверява се с подпис на специалиста в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Деца под 8 годишна възраст
2. Бременност и кърмене
3. Свръхчувствителност с прояви на анафилактичен шок

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 С ЕНЗИМ-ЗАМЕСТВАЩА ТЕРАПИЯ 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 E75.2	
1	Резултат от ензимен анализ/ензимна активност ¹	
2	Абдоминална ехография ¹	
3	Консултация със специалист очни болести ²	
4	Консултация със специалист кардиолог ²	
5	Липса на изключващи критерии по т. Г ³	

¹ Епикриза с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението, необходимите изследвания са отразени в табл. 2 на приложение 2 – при наличие се представят на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие

² амбулаторни листове от прегледи при специалист

³ удостоверява се с подпис на специалиста в приложение 1 на настоящите изисквания и се попълва табл. 1

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Анафилактичен шок
2. Бременност и кърмене
3. Включване на болния в клинично проучване*

* Комисията, която е назначила лечението и наблюдава ЗЗОЛ, е длъжна незабавно да уведоми Комисията за експертизи по чл. 78 т. 2 в ЦУ на НЗОК. Тези болни се записват в отделен регистър и не губят правото си за продължаване на лечението след приключване на клиничното проучване.

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.

INN	ДОЗА
AGALSIDASE BETA	<ul style="list-style-type: none"> 1 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за начално лечение 0,3 – 1 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за поддържащо лечение Инициална инфузия - скорост не повече от 15 mg/час, а поредните – за времетраене не по-малко от 4 часа.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Показатели и изследвания	Период на лечение				
	изх.	6 м.	+ 6 м.*	+ 12 м.*	+ 36 м.*
Телесна маса	x	x	x	x	x
Ръст	x	x	x	x	x
Артериално кръвно налягане	x	x	x	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x	x	x	x	x
СУЕ	x	x	x	x	x
Общ белтък	x	x	x	x	x
Албумин	x	x	x	x	x
ASAT	x	x	x	x	x
ALAT	x	x	x	x	x
ГГТ	x	x	x	x	x
Алкална фосфатаза	x	x	x	x	x
Серумно желязо	x	x	x	x	x
ЖСК	x	x	x	x	x
Серумен калций	x	x	x	x	x
Фосфати	x	x	x	x	x
Общ холестерол	x	x	x	x	x
Триглицериди	x	x	x	x	x
Кръвна захар	x	x	x	x	x
Креатинин, пикочна киселина и урея	x	x	x	x	x
Креатининов клирънс	x	x	x	x	x
АКР	x	x	x	x	x
Изследване на урина - общо и седимент	x	x	x	x	x
Абдоминална ехография	x	x	x	x	x
Бъбречна биопсия (по преценка)	x				
ЯМР	x				x
Консултация със специалист очни болести - очни дъна	x			x	x
Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография	x			x	x
Консултация с гастроентеролог	x			x	x
Консултация с невролог	x			x	x
Консултация със специалист кожни и венерически болести	x				

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

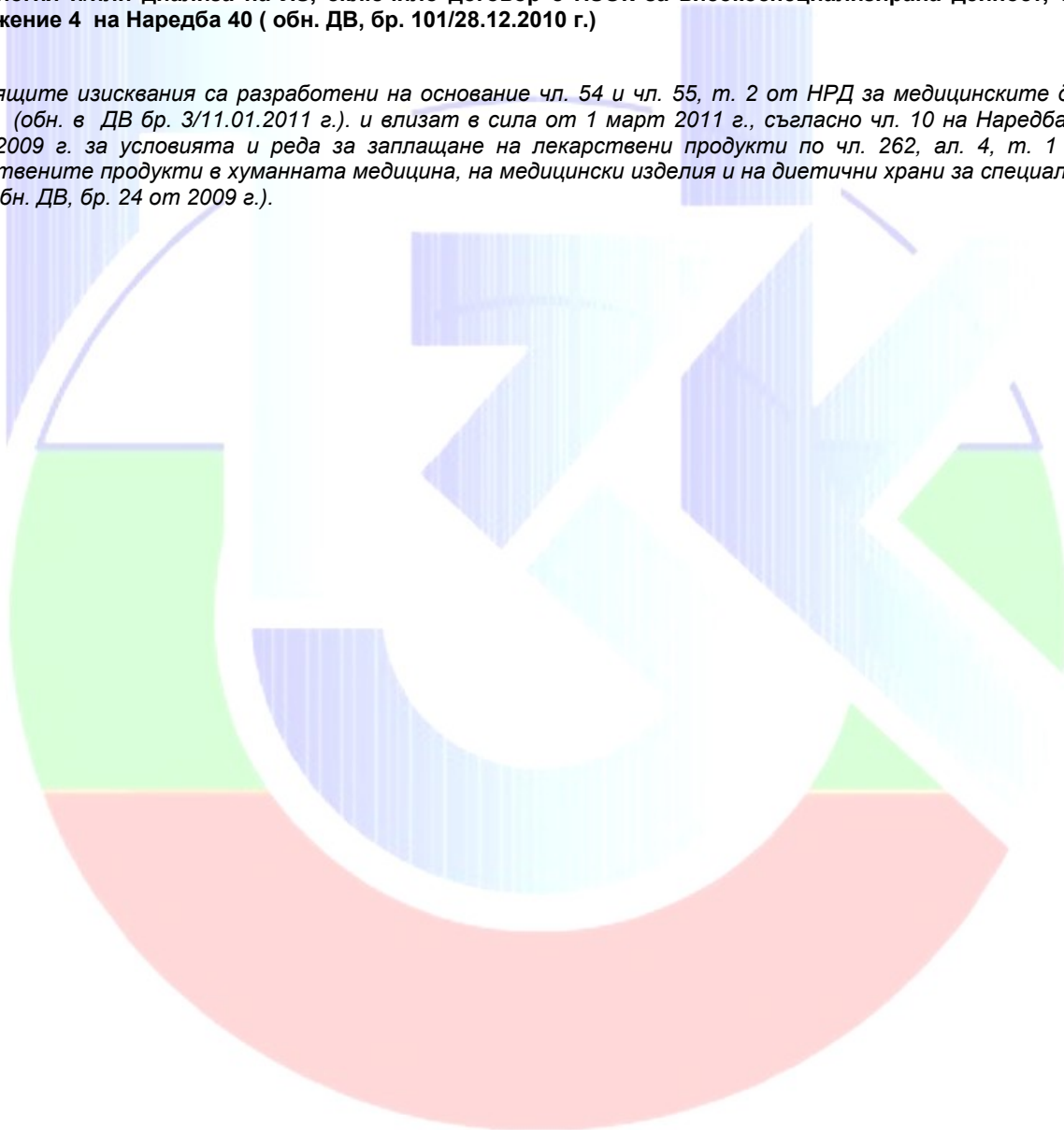
Изследванията се представят на оригинални бланки или заверени копия с подпис и печат на ЛЗ (при наличие на хоспитализация с давност до 1 мес. преди кандидатстването се прилага заверено копие от епикриза с номер ИЗ)

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 с дози над максимално разрешените по кратка характеристика на продукта.
4. НЗОК не заплаща лечение извън указаната възрастова граница в кратката характеристика на продукта.
5. **КОМИСИЯТА, издала протокола на ЗЗОЛ, съхранява втори екземпляр на протокола и всички необходими документи за издаването му.**

Ензим-заместващите инфузии при амбулаторно лечение се осъществяват в клиника/отделение/сектор по нефрология и/или диализа на ЛЗ, сключило договор с НЗОК за високоспециализирана дейност, съгласно §5 в Приложение 4 на Наредба 40 (обн. ДВ, бр. 101/28.12.2010 г.)

Настоящите изисквания са разработени на основание чл. 54 и чл. 55, т. 2 от НРД за медицинските дейности 2011 година (обн. в ДВ бр. 3/11.01.2011 г.) и влизат в сила от 1 март 2011 г., съгласно чл. 10 на Наредба № 10 от 24 март 2009 г. за условията и реда за заплащане на лекарствени продукти по чл. 262, ал. 4, т. 1 от Закона за лекарствените продукти в хуманната медицина, на медицински изделия и на диетични храни за специални медицински цели (обн. ДВ, бр. 24 от 2009 г.).



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, неизтичащи 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:.....