



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

СТАНИМИР МИХАЙЛОВ  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

ЗОРНИЦА ЧОЧОВА

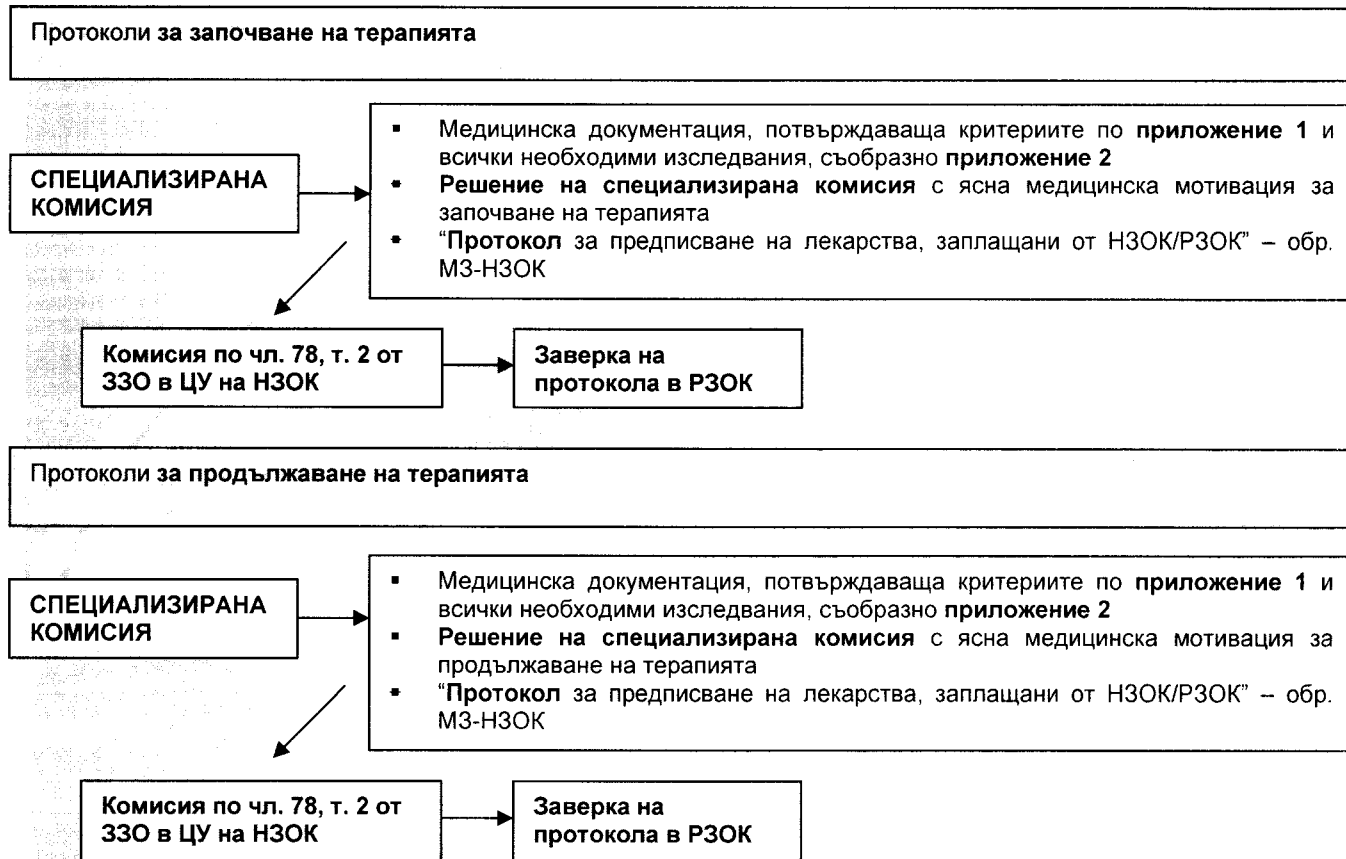


**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК  
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ  
ПРИ БОЛЕСТ НА ПОМПЕ  
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ БОЛЕСТ НА ПОМПЕ

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 деца до 18 годишна възраст - СБАЛДБ – гр. София; за възрастни - Клиника по неврология УМБАЛ „Александровска” – гр. София.

### 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 протокол се издава за период до 180 дни, а всеки следващ протокол може да се издава за период до 365 дни.

2. Здравноосигуреното лице удостоверява с подписа си в „Решение на специализирана комисия” по АПр № 38: следното: „Желя 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”; „Желя 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 документа 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: „Желя 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 ПРИ БОЛЕСТ НА ПОМПЕ**

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

	<b>МКБ Е74.0</b>	
<b>1</b>	<b>Сигурна диагноза, потвърдена чрез ензимен анализ или генетично изследване <sup>1, 2</sup></b>	
<b>2</b>	Клинична симптоматика: <sup>1, 2</sup> <ul style="list-style-type: none"> <li>• мускулна слабост и/или намалена дихателна функция при формата с късно начало</li> <li>• данни за засягане на сърцето и генерализирана мускулна слабост/хипотония при инфантилната форма</li> </ul>	
<b>3</b>	<b>Липса на изключващи критерии по точка Б</b>	

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия по АГр № 38

<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

**Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)**

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Пациенти на възраст под 6 месеца за INN Avalglucosidase alfa

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ БОЛЕСТ НА ПОМПЕ

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

	МКБ E74.0	
1	Неврологичен статус <sup>1,2</sup>	
2	**Мануално мускулно тестване <sup>1,2</sup>	
3	**Функционално изследване на дишането и/или оксиметрия <sup>1,2</sup>	
4	*Консултация със специалист кардиолог – ЕКГ, ЕхоКГ <sup>1,2</sup>	
5	Липса на изключващи критерии по точка Г	

\* само при инфантилна форма

\*\* само при форма с късно начало

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия по АПр № 38

<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Тежки анафилактични реакции

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

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

INN	ДОЗА
ALGLUCOSIDASE ALFA	<ul style="list-style-type: none"> <li>20 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия</li> </ul>
AVALGLUCOSIDASE* ALFA	<ul style="list-style-type: none"> <li>20 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия</li> </ul>

\* При пациенти с инфантилна форма на болестта на Pompe (IOPD) без подобрение или недостатъчен отговор по отношение на сърдечната, дихателната и/или двигателната функция при лечение с доза 20 mg/kg, се допуска увеличаване на дозата до 40 mg/kg през седмица. При доза 40 mg/kg през седмица и при наличие на тежка свръхчувствителност, анафилактични реакции или риск от претоварване с течности, следва да се обмисли намаляване на дозата до 20 mg/kg през седмица.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

**ИНФАНТИЛНА ФОРМА (0 до 1 годишна възраст)**

Показатели и изследвания	Преди започване на лечението	На всеки 6 месеца
Соматичен статус	x	x
Ръст	x	x
Телесна маса	x	x
Обиколка на глава	x	x
Неврологичен статус	x	x
ЕМГ	x	
Пулсоксиметрия	x	x
Консултация с детски кардиолог	x	x
Ехокардиография	x	x
ЕКГ	x	x
Рентгенография на бял дроб	x	по преценка
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити), СУЕ	x	x
Биохимично изследване (КК, АСАТ, АЛАТ, ЛДХ)	x	x

**ФОРМА С КЪСНО НАЧАЛО (възрастни и деца над 1 годишна възраст)**

Показатели и изследвания	Преди започване на лечението	На всеки 6 месеца
Ръст	x	x
Телесна маса	x	x
Артериално налягане	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити), СУЕ	x	x
Биохимично изследване (КК, АСАТ, АЛАТ)	x	x
Неврологичен статус	x	x
Мануално мускулно тестване	x	x
ЕМГ	x	
Функционална оценка на двигателна активност (3/6 мин. тест с ходене или тест на Gowers) – ако е приложимо над 5 годишна възраст	x	x
Функционално изследване на дишането – над 4 г. възраст	x	x
Консултация с кардиолог	x	по преценка
ЕКГ	x	по преценка
Ехокардиография – по преценка		

Консултация с пулмолог – по преценка		
Рентгенография на бял дроб – по преценка		
Пулсоксиметрия – по преценка		

Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването.

## 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/описва към/в медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
  - 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.
- 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 „Изисквания на НЗОК“.
  - 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-04-34/22.03.2024г. 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 15.07.2013г.*

**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.