



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

ПРОФ. МОМЧИЛ МАВРОДИ

ВР. И. Д. УПРАВИТЕЛ



ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

З-ЧРАО:

ЗОРНИЦА ЧОЧОВА

*Бел, РБ 03 22 / 17.07.2014*

### ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ НАСЛЕДСТВЕНА

ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ

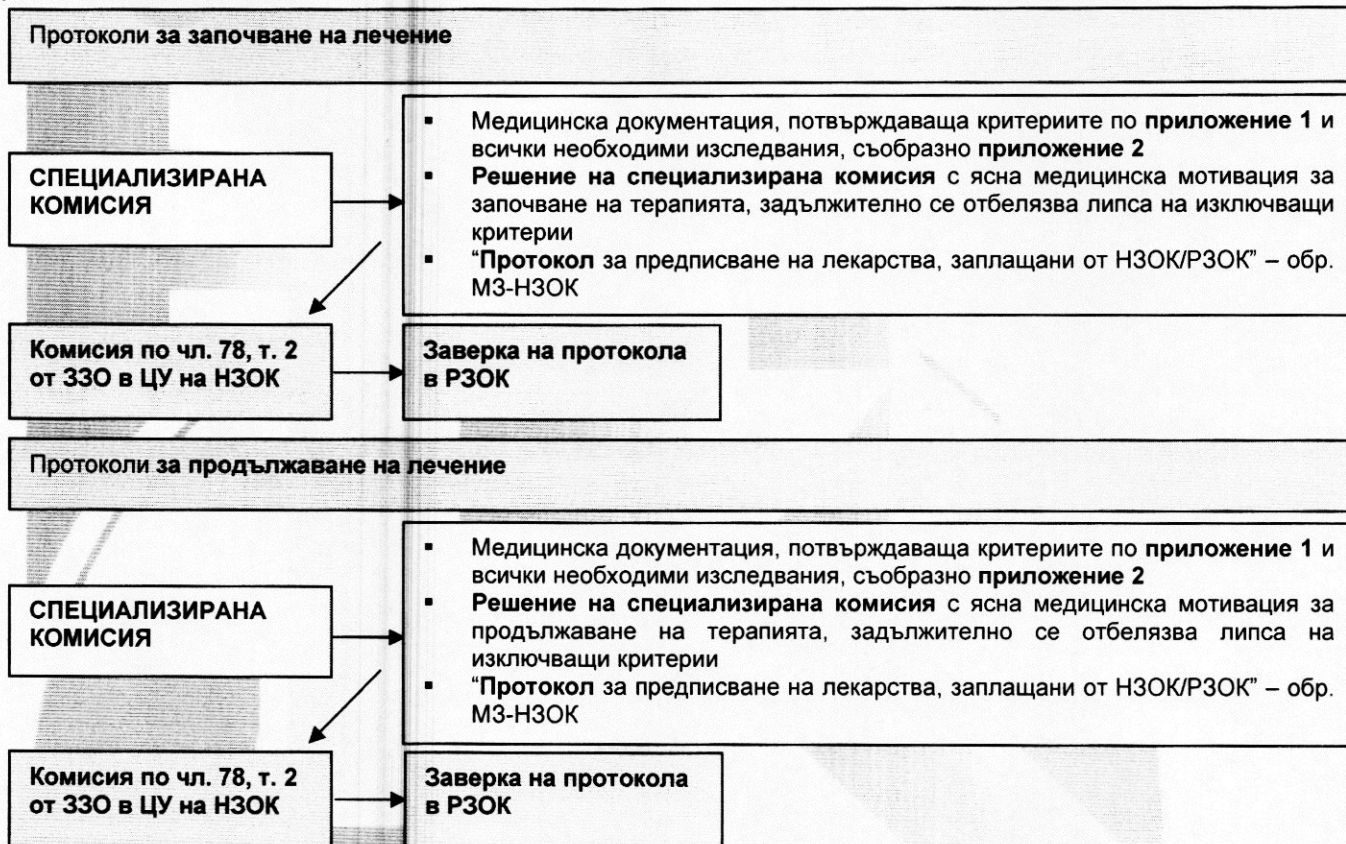
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ



# ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ НАСЛЕДСТВЕНА ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ

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 по неврология УМБАЛ „Александровска“ – 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 скъпо струващи лекарствени продукти по реда на чл. 78, т. 2 ЗЗО“ в съответствие с настоящите Изисквания на НЗОК, като първият и всеки следващ протокол се издават за период до 180 дни.

2. ЗОЛ удостоверява с подписа си в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: следното: „Желая 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“; „Желая 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. До получаване на информация за започване или продължаване на заявеното лечение, ЗОЛ продължава терапията с лекарствен/и продукт/и, с които е провеждал лечението до момента.

4. Преди стартиране на процеса по издаване на Е-протокол на ЗОЛ, специализираната комисия прави справка по електронен път за издадени на ЗОЛ 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.

5. Документите (амбулаторните листове, епикризи, изследвания), 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 и не се съдържа в НЗИС, се подава: като се попълва в Решението на специализирана комисия – основание за издаване на Е-протокола или документът се сканира и прикача към Е-протокола.

6. 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“, при следните условия:

- за приложение №1, подписано от специализираната комисия, при наличието на текст в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: „Липсват изключващи критерии за започване/продължаване на лечение с ЛП“;

- за приложение №3, подписано от ЗОЛ, при наличието на текст в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: „Желая 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 НА НАСЛЕДСТВЕНА  
ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ В ПЪРВИ СТАДИЙ  
(TAFAMIDIS)**

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

	МКБ Е85.1	
1	Сигурна диагноза, потвърдена чрез генетично изследване <sup>1,2</sup>	
2	Оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната TTPA, NIS (neuropathy impairment score) <sup>1,2</sup>	
3	ЕНГ (електроневрография), симпатиков тест, изследване на судомоторната функция (SUDOSCAN) <sup>1,2</sup>	
4	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография <sup>1,2</sup>	
5	Консултация с гастроентеролог <sup>1,2</sup>	
6	Липса на изключващи критерии по точка Б <sup>1,2</sup>	

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия с отразени анамнестични данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход на заболяването

<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2 (Генетично изследване, доказващо заболяването и всички посочени изследвания и консултации в приложение 2 са задължителни!)

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

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Пациенти с редки наследствени проблеми като фруктозна непоносимост
3. Бременност и кърмене
4. Педиатрични пациенти (лица под 18-годишна възраст)

**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА НАСЛЕДСТВЕНА ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ В ПЪРВИ СТАДИЙ (TAFAMIDIS, PATISIRAN, INOTERSEN, VUTRISIRAN)**

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

	<b>МКБ E85.1</b>	
<b>1</b>	Неврологичен статус, оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната ТПА, NIS (neuropathy impairment score) <sup>1,2</sup>	
<b>2</b>	Наличие на прогресия с увеличаване 9 точки по скалата на NIS при лечение с Tafamidis <sup>1,2</sup>	
<b>3</b>	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография <sup>1,2</sup>	
<b>4</b>	Консултация с гастроентеролог <sup>1,2</sup>	
<b>5</b>	Липса на изключващи критерии по точка Г <sup>1,2</sup>	

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2  
При прогресия с лечение на Tafamidis, се преминава на лечение с Patisiran, Inotersen или Vutrisiran.

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

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Навлизане в стадий 2 на неврологичното увреждане (само при лечение с Tafamidis)
3. Навлизане в стадий 3 на неврологичното увреждане
4. Тежко чернодробно увреждане – само при лечение с Patisiran, Inotersen и Vutrisiran
5. Тежко бъбречно увреждане или терминална бъбречна недостатъчност (eGFR < 30ml/min/1.73m<sup>2</sup>) – само при лечение с Patisiran, Inotersen и Vutrisiran
6. Съотношение белтък / креатинин в урината над 113 mg/mmol и/или eGFR < 45 ml/min/1.73m<sup>2</sup> – само при лечение с Inotersen
7. Брой на тромбоцитите < 75 x 10<sup>9</sup>/l – само при лечение с Inotersen
8. Педиатрични пациенти (лица под 18-годишна възраст)
9. Бременност и кърмене



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА НАСЛЕДСТВЕНА  
ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ ВЪВ ВТОРИ СТАДИЙ  
(PATISIRAN, INOTERSEN, VUTRISIRAN)**

**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**

- ЗА ТЕРАПИЯ С PATISIRAN И VUTRISIRAN СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ КРИТЕРИИ 1, 2, 3, 4 И 8
- ЗА ТЕРАПИЯ С INOTERSEN СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ВСИЧКИ КРИТЕРИИ

<b>МКБ E85.1</b>		
<b>1</b>	Неврологичен статус, оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната TTPA, NIS (neuropathy impairment score) <sup>1,2</sup>	
<b>2</b>	ЕНГ (електроневрография), симпатиков тест, изследване на судомоторната функция (SUDOSCAN) <sup>1,2</sup>	
<b>3</b>	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография <sup>1,2</sup>	
<b>4</b>	Консултация с гастроентеролог <sup>1,2</sup>	
<b>5</b>	Консултация с офталмолог <sup>1,2</sup>	
<b>6</b>	eGFR над 45ml/min <sup>1,2</sup>	
<b>7</b>	Съотношение белтък / креатинин в урината под 113 mg/mmol <sup>1,2</sup>	
<b>8</b>	Липса на изключващи критерии по точка Б <sup>1,2</sup>	

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

<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. Тежко чернодробно увреждане
3. Тежко бъбречно увреждане или терминална бъбречна недостатъчност (eGFR < 30ml/min/1.73m<sup>2</sup>)
4. Съотношение белтък / креатинин в урината над 113 mg/mmol и/или eGFR < 45 ml/min/1.73m<sup>2</sup> – само при лечение с Inotersen
5. Брой на тромбоцитите < 100 x 10<sup>9</sup>/l – само при лечение с Inotersen
6. Бременност и кърмене
7. Педиатрични пациенти (лица под 18-годишна възраст)

**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА НАСЛЕДСТВЕНА ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ ВЪВ ВТОРИ СТАДИЙ (PATISIRAN, INOTERSEN, VUTRISIRAN)**

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

**- ЗА ТЕРАПИЯ С PATISIRAN И VUTRISIRAN СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ КРИТЕРИИ 1, 2, 3 И 6**

**- ЗА ТЕРАПИЯ С INOTERSEN СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ВСИЧКИ КРИТЕРИИ**

<b>МКБ E85.1</b>		
<b>1</b>	Неврологичен статус, оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната ТТРА, NIS (neuropathy impairment score) <sup>1,2</sup>	
<b>2</b>	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография <sup>1,2</sup>	
<b>3</b>	Консултация с гастроентеролог <sup>1,2</sup>	
<b>4</b>	eGFR над 45ml/min <sup>1,2</sup>	
<b>5</b>	Съотношение белтък/креатинин в урината под 113 mg/mmol <sup>1,2</sup>	
<b>6</b>	Липса на изключващи критерии по точка Г <sup>1,2</sup>	

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

<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. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Навлизане в стадий 3 на неврологичното увреждане
3. Тежко чернодробно увреждане
4. Тежко бъбречно увреждане или терминална бъбречна недостатъчност (eGFR < 30ml/min/1.73m<sup>2</sup>)
5. Съотношение белтък / креатинин в урината над 113 mg/mmol и/или eGFR < 45 ml/min/1.73m<sup>2</sup> – само при лечение с Inotersen
6. Брой на тромбоцитите < 75 x 10<sup>9</sup>/л – само при лечение с Inotersen
7. Бременност и кърмене
8. Педиатрични пациенти (лица под 18-годишна възраст)



**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
TAFAMIDIS	• 20 mg перорално - препоръчителна дневна доза
PATISIRAN	• 0,3 mg/kg телесно тегло на всеки 3 седмици като интравенозна инфузия в продължение на 80 минути
INOTERSEN	• 284 mg подкожно – веднъж седмично
VUTRISIRAN	• 25 mg подкожно - веднъж на всеки 3 месеца

**2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:**

Таблица 2

Показатели и изследвания	Преди започване на лечението	На всеки 6 месеца
Телесна маса	x	x
mBMI (BMI x серумен албумин g/l)	x	x
Общ белтък	x	x
Албумин	x	x
ПКК	x	x
СУЕ	x	x
Серумни електролити	x	x
Кръвна захар	x	x
Креатинин, пикочна киселина, урея	x	x
АСАТ, АЛАТ	x	x
Гломерулна филтрация (eGFR) – за Patisiran, Inotersen и Vutrisiran	x	x
Съотношение белтък / креатинин в урината (UPCR) – само за Inotersen	x	x
ЕНГ	x	x
Консултация с невролог	x	x
Консултация с гастроентеролог	x	x
Консултация с кардиолог – ЕКГ, ЕхоКГ	x	x
Консултация с офталмолог – само за Inotersen	x	

**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 кратката 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/описва към/в медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
6. **Всеки е-протокол се издава от 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 лекаря специализирана комисия и ЗОЛ (родител, настойник/приемен родител), се води по ред, определен от лечебното заведение и се съхранява в кабинета на лекаря/комисията.
7. При издаване на Е-протокол по реда на експертната по чл.78, т.2 от ЗЗО, отпада необходимостта да се предоставят и съхраняват приложение №1 и приложение №3 от настоящите „Изисквания на НЗОК“.
8. 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-04-85/29.07.2024г. 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 25.08.2023г. на основание решение № РД-НС-04-56/11.08.2023г.*





**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.
4. При неспазване на посочените условия лечението ми с упоменатия лекарствен продукт ще бъде прекратено и няма да имам претенции към НЗОК.