



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧЕВ

УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО

РАЙНА ЙОРДАНОВА



ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ НАСЛЕДСТВЕНА

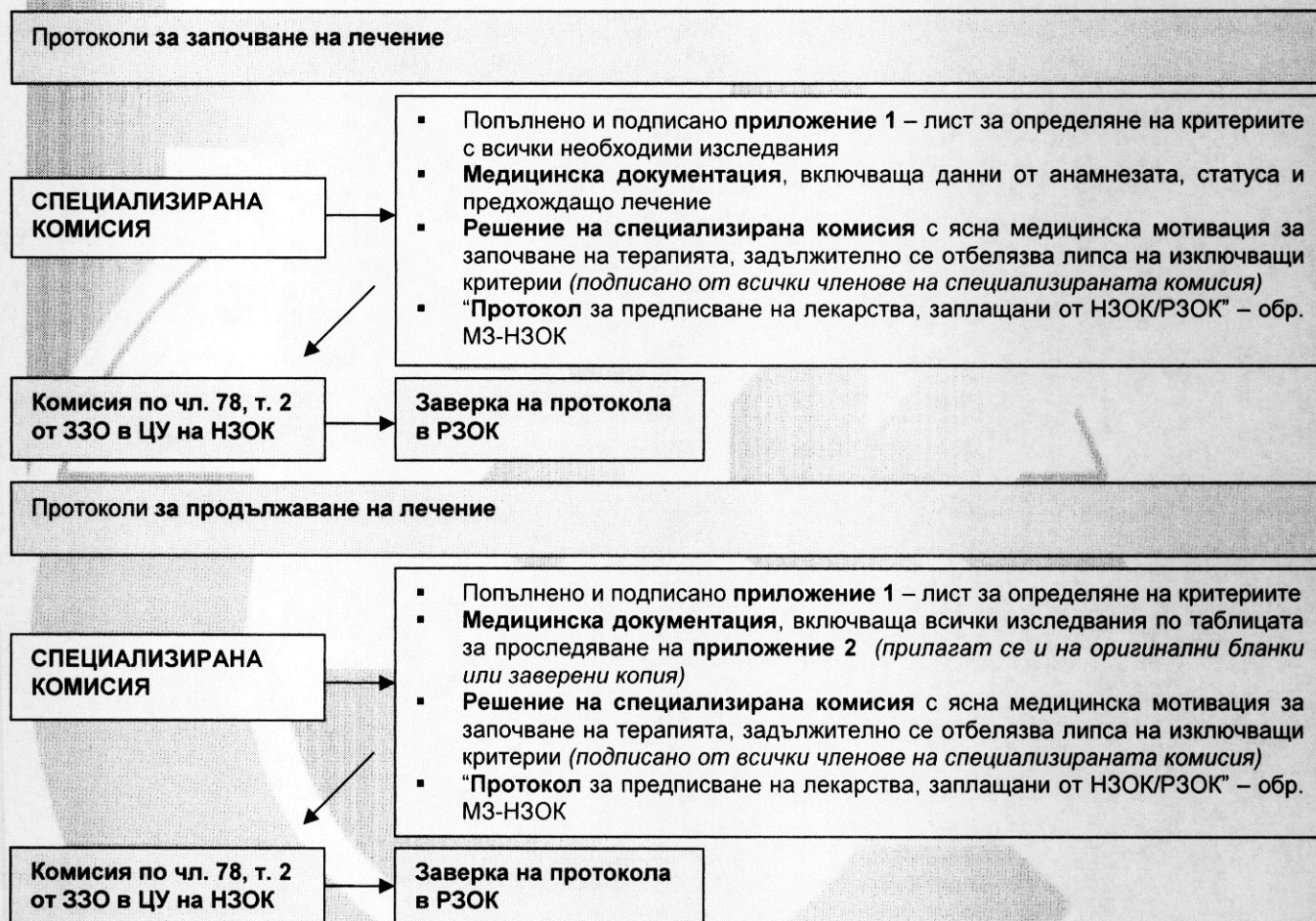
ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ

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

- ЗОЛ подава подготвените документи в РЗОК по настоящия си адрес. Документите включват:
 - Заявление до Директора на РЗОК.
 - Попълнено и подписано приложение 1. Попълва се по съответната точка и се прилага отразената в цифров индекс медицинска документация, удостоверяваща всеки един от критериите.
 - Пълният набор изследвания (физикални, инструментални и лабораторни), отразен в приложение 2.
 - “Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК” – обр. МЗ-НЗОК, издаден от специалист от специализирана комисия. Прилага се оригинал на протокола, а при кандидатстване за продължаване на терапията се представя оригинал на предходния протокол.
 - 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.
 - Декларация за информирано съгласие по образец (приложение 3).
- РЗОК приема документите по точка 1 след справка относно здравноосигурителния статус на ЗОЛ.
- Първият и всеки следващ протокол се издава за срок до 180 дни.

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА НАСЛЕДСТВЕНА ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ В ПЪРВИ СТАДИЙ (ТАФАМИДИС)

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 E85.1	
1	Сигурна диагноза, потвърдена чрез генетично изследване ¹	
2	Оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната ТТРА, NIS (neuropathy impairment score) ¹	
3	ЕНГ(електроневрография), симпатиков тест, изследване на судомоторната функция (SUDOSCAN) ²	
4	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография ²	
5	Консултация с гастроентеролог ²	
6	Липса на изключващи критерии по т. Б ³	

¹ анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход се описват в решението по АПр.№38. **Необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 и задължително се представят на оригинална/и бланка/и от лаборатория или заверено/и и подписано/и копие/я; 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 амбулаторен/и лист/и от преглед/и при специалист; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

³ удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

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)

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 НА НАСЛЕДСТВЕНА
ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ В ПЪРВИ СТАДИЙ
(ТАФАМИДИС)

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 E85.1	
1	Неврологичен статус, оценка по PND (polyneuropathy disability), оценка на стадия на херeditарната ТТРА, NIS (neuropathy impairment score) ¹	
2	Консултация с кардиолог – ЕКГ, ехокардиография ²	
3	Консултация с гастроентеролог ²	
4	Липса на изключващи критерии по т. Г ³	

¹ анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход се описват в решението по АПр.№38. Медицинска документация с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението; необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 и задължително се представят на оригинална/и бланка/и от лаборатория или заверено/и и подписано/и копие/я

² амбулаторен/и лист/и от преглед/и при специалист; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

³ удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Навлизане в стадий 2 (или следващ) на неврологичното увреждане
3. Бременност и кърмене

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с

в дневна доза

подписи на членовете на комисията:

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА НАСЛЕДСТВЕНА ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ ВЪВ ВТОРИ СТАДИЙ (ПАТИСИРАН, ИНОТЕРСЕН)

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

- ЗА ТЕРАПИЯ С ПАТИСИРАН СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ КРИТЕРИИ 1, 2, 3, 4 И 8

- ЗА ТЕРАПИЯ С ИНОТЕРСЕН СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ВСИЧКИ КРИТЕРИИ

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

¹ анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход се описват в решението по АГр.№38. **Необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 и 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 амбулаторен/и лист/и от преглед/и при специалист, при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 мес. преди кандидатстването

³ представя се оригинална бланка или заверено и подписано копие

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

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/1.73m²)
4. Съотношение белтък/креатинин в урината над 113mg/mmol – само при лечение с инотерсен
5. Брой на тромбоцитите < 100 x 10⁹/l – само при лечение с инотерсен
6. Бременност и кърмене
7. Педиатрични пациенти (лица под 18 годишна възраст)

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 НА НАСЛЕДСТВЕНА
ФАМИЛНА АМИЛОИДОЗА С НЕВРОПАТИЯ ВЪВ ВТОРИ СТАДИЙ
(ПАТИСИРАН, ИНОТЕРСЕН)

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

- ЗА ТЕРАПИЯ С ПАТИСИРАН СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ КРИТЕРИИ 1, 2, 3 И 6

- ЗА ТЕРАПИЯ С ИНОТЕРСЕН СА ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ВСИЧКИ КРИТЕРИИ

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

¹ анамнестичните данни, клиничната симптоматика и еволютивния ход се описват в решението по АПр.№38. Медицинска документация с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението; необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 и задължително се представят на оригинална/и бланка/и от лаборатория или заверено/и и подписано/и копие/я

² амбулаторен/и лист/и от преглед/и при специалист; при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването

³ представя се оригинална бланка или заверено и подписано копие

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

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/1.73m²)
5. Съотношение белтък/креатинин в урината над 113mg/mmol – само при лечение с инотерсен
6. Брой на тромбоцитите < 75 x 10⁹/l – само при лечение с инотерсен
7. Бременност и кърмене
8. Педиатрични пациенти (лица под 18 годишна възраст)

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
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

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
Креатинин, пикочна киселина, урея	x	x
АСАТ, АЛАТ	x	x
Гломерулна филтрация(eGFR) - за Patisiran и Inotersen	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	

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 скъпоструващи лекарствени продукти по реда на чл.78, т.2 ЗЗО на основание чл.53, ал.1, т.3 и чл.309 от НАЦИОНАЛЕН РАМКОВ ДОГОВОР № РД-НС-01-4 от 23 декември 2019г. за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Българския лекарски съюз за 2020 – 2022г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020г.) 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 02.07.2021г. на основание решение № РД-НС-04.-69/11.06.2021г. и обн., ДВ, бр.55 от 02.07.2021г.



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, 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 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:.....