



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ:

ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧЕВ  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

РАЙНА ЙОРДАНОВА



**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК**

**ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА**

**ПРОГРЕСИВНА МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ ТИП ДЮШЕН**

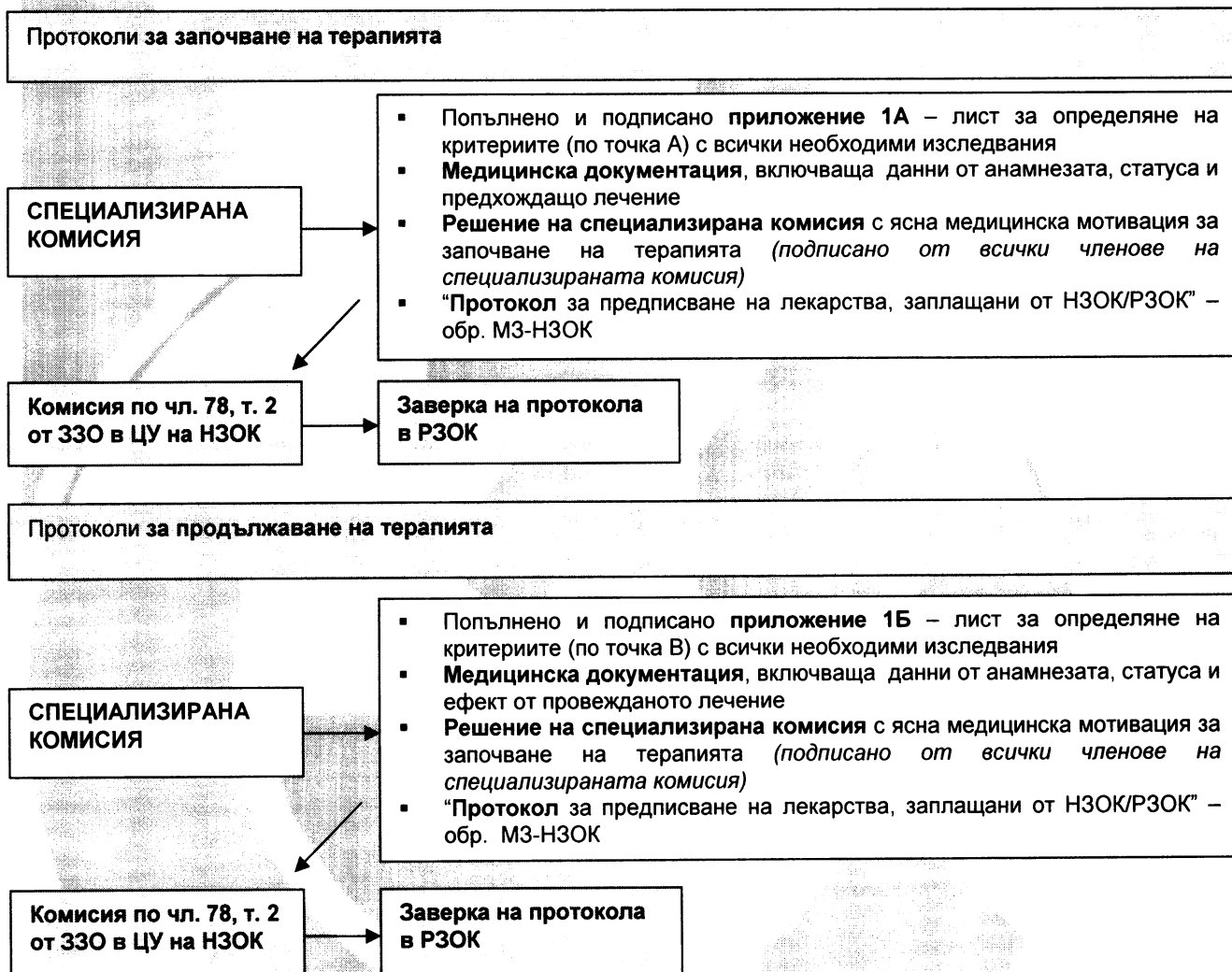
**В РАНЕН И КЪСЕН АМБУЛАТОРЕН СТАДИЙ**

**В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ В РАНЕН И КЪСЕН АМБУЛАТОРЕН СТАДИЙ НА ПРОГРЕСИВНА МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ ТИП ДЮШЕН

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: УМБАЛ "Александровска" - гр. София, СБАЛДБ - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" – гр. София, УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив

### I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



### II. ОБЩИ ПОЛОЖЕНИЯ

1. ЗОЛ 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 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 180 дни.



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ В РАНЕН И КЪСЕН АМБУЛАТОРЕН СТАДИЙ НА ПРОГРЕСИВНА МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ ТИП ДЮШЕН

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 G71.0	
1	Сигурна диагноза – клинична симптоматика и потвърдена на базата на генетично изследване за nonsense мутация в дистрофиновия ген <sup>1</sup>	
2	ЗОЛ в амбулаторен стадий на възраст ≥ 2 години и телесно тегло ≥ 12 kg <sup>1</sup>	
3	MRC скала за мануално мускулно тестване <sup>2</sup>	
4	Тест за 6-минутно ходене <sup>2</sup>	
5	Електромиография (ЕМГ) <sup>2</sup>	
6	eGFR над 30ml/min <sup>2</sup>	
7	Функционално изследване на дишането <sup>2</sup>	
8	Консултация с кардиолог с ЕКГ и ЕхоКГ <sup>3</sup>	
9	Липса на изключващи критерии по т. Б <sup>4</sup>	

<sup>1</sup> необходимите изследвания са отразени в таблица 2 на приложение 2 - задължително се представят на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие, прилага се 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.

<sup>2</sup> представя се оригинална бланка или заверено и подписано копие

<sup>3</sup> представя се амбулаторен лист от специалист и оригинална бланка или заверено и подписано копие от проведените изследвания. При наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до 1 месец преди кандидатстването.

<sup>4</sup> 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. Пациенти с тежко бъбречно увреждане (eGFR < 30ml/min) или с терминален стадий на бъбречна болест
3. Съпътстваща употреба на интравенозни аминогликозиди
4. Свърхчувствителност към активните вещества или към някои от помощните вещества

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 В РАНЕН И КЪСЕН АМБУЛАТОРЕН СТАДИЙ НА ПРОГРЕСИВНА МУСКУЛНА ДИСТРОФИЯ ТИП ДЮШЕН

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 G71.0	
1	MRC скала за мануално мускулно тестване <sup>1</sup>	
2	Тест за 6-минутно ходене <sup>1</sup>	
3	Електромиография (ЕМГ) <sup>1</sup>	
4	eGFR над 30ml/min <sup>1</sup>	
5	Хематологични показатели <sup>1</sup>	
6	Липса на изключващи критерии по т. Г <sup>2</sup>	

<sup>1</sup> 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.

<sup>2</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

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

1. Пациенти с тежко бъбречно увреждане (eGFR < 30ml/min) или с терминален стадий на бъбречна болест
2. Съпътстваща употреба на интравенозни аминогликозиди
3. Свръхчувствителност към активните вещества или към някои 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
ATALUREN	• 40 mg/kg дневно перорално при телесно тегло $\geq 12$ kg

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
ASAT	x	x	x
ALAT	x	x	x
Креатинфосфокиназа	x	x	x
Креатининов клирънс	x	x	x
Общ холестерол	x		x
LDL-холестерол	x		x
HDL-холестерол	x		x
Триглицериди	x		x
Цистатин С	x	x	x
ЕМГ	x	x	x
Мануално мускулно тестване	x	x	x
6-минутен тест за ходене	x	x	x
Функционално изследване на дишането	x		x
Консултация с кардиолог с ЕКГ и ЕхоКГ	x		x
Генетично изследване	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 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 разработени на основание чл.58 от Национален рамков договор за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за 2020-2022г. (обн., ДВ, бр. 7 от 24.01.2020 г.), влизат в сила от 01 януари 2021г. на основание решение № РД-НС-04-148/16.12.2020г.



**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 самоволно 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.

Дата:.....

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

Подпис:.....

