



## 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: /п/  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

РАЙНА ЙОРДАНОВА



**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК**

**ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ НАСЛЕДСТВЕНИ**

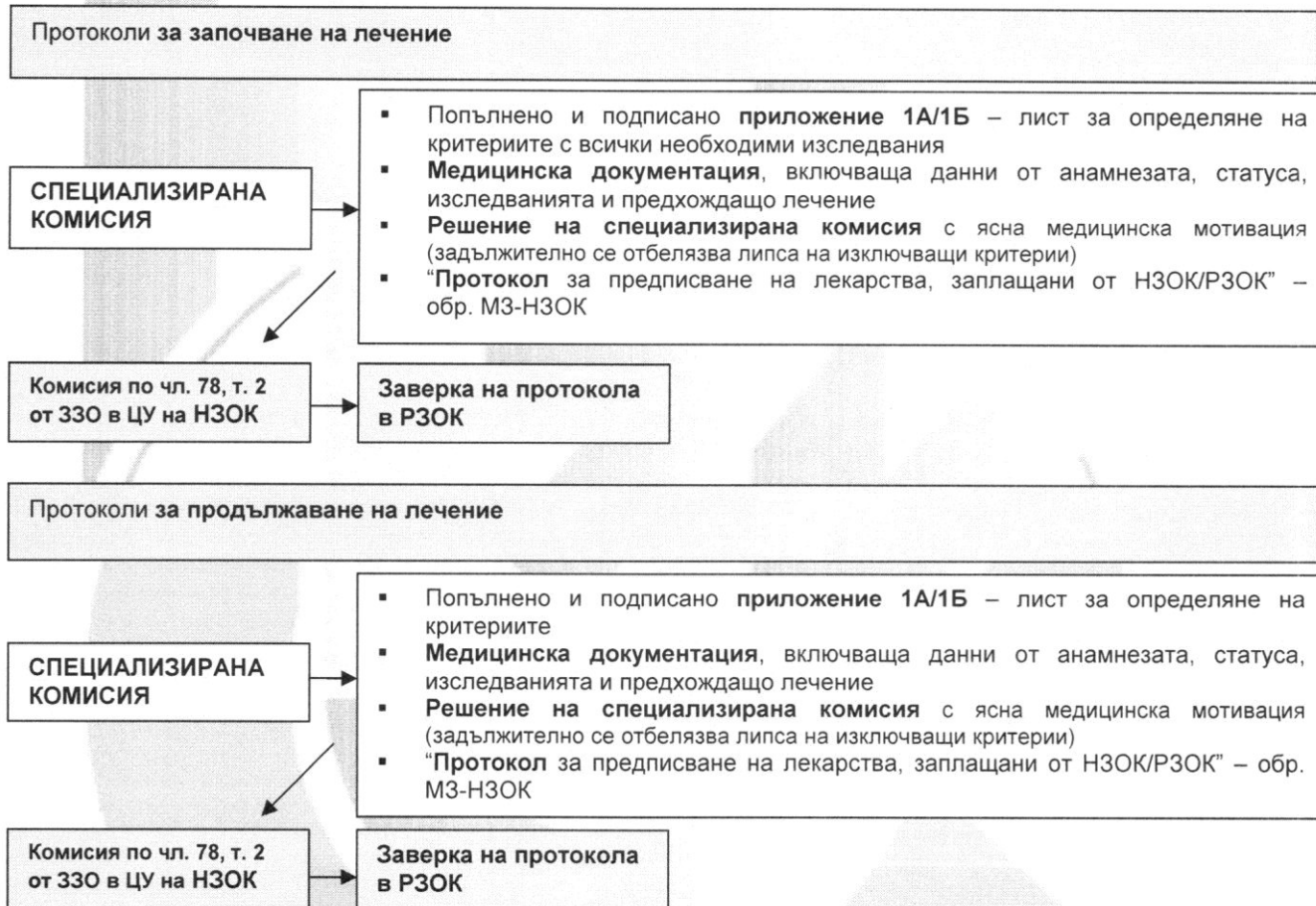
**ИМУНОДЕФИЦИТНИ СЪСТОЯНИЯ**

**В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НАСЛЕДСТВЕНИ ИМУНОДЕФИЦИТНИ СЪСТОЯНИЯ

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: УМБАЛ „Александровска“ – София и УМБАЛ „Св. Георги“ – Пловдив, включват специалисти с код на специалност 45 - клинична имунология, 17 - детски болести и 02 - клинична алергология (само при заболяване „Дефекти в системата на комплемента“).

### 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 протокол, а при кандидатстване за продължаване на терапията се представя оригинал на предходен протокол

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 ЗАМЕСТИТЕЛНО ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИНИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НАСЛЕДСТВЕНИ ИМУНОДЕФИЦИТНИ СЪСТОЯНИЯ

Име:	ЕГН													
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

**Забележка:** медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

**А. I. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИНИ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)**

	МКБ D80.1, D80.2, D80.3, D80.4, D80.5, D80.6, D80.7, D80.8, D80.9, D81.0, D81.1, D81.2, D81.3, D81.4, D81.5, D81.6, D81.7, D81.8, D81.9, D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8, D82.9, D83.0, D83.1, D83.2, D83.8, D83.9, D84.0, D84.1, D84.8, D84.9	
1	Потвърдена диагноза (ПИД) съгласно критериите на Европейско дружество по имунни дефицити (ESID) и ПАН – американската група по имунни дефицити (PAGID) <sup>1, 2, 3</sup>	
2	Обучение за самостоятелно подкожно приложение на човешки имуноглобулини <sup>4</sup>	
3	Липса на изключващи критерии по т. Б.1 <sup>5</sup>	

<sup>1</sup> медицинска документация, включваща информация за началото и хода на заболяването, изследвания, консултации

<sup>2</sup> необходимите изследвания и прегледи от специалист, посочени в таблица 1 на приложение 2 задължително се представят на оригинални бланки (или заверени и подписани копия) или са отразени в епикриза с давност до 1 месец преди кандидатстването

<sup>3</sup> решение на специализирана комисия с ясна мотивация за необходимостта от започване на лечение

<sup>4</sup> удостоверява се с подписите на медицинското лице, извършило обучението и на обученията, дата и място на обучението в приложение 4А на настоящите изисквания

<sup>5</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1А на настоящите изисквания

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

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Свръхчувствителност към хомоложни имуноглобулини

Отговаря на критериите за започване на лечението с

в доза

подписи на членовете на комисията: .....



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЗАМЕСТИТЕЛНО ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИНИ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НАСЛЕДСТВЕНИ ИМУНОДЕФИЦИТНИ СЪСТОЯНИЯ

Име:	ЕГН																		
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

**В. I. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИНИ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)**

	МКБ D80.1, D80.2, D80.3, D80.4, D80.5, D80.6, D80.7, D80.8, D80.9, D81.0, D81.1, D81.2, D81.3, D81.4, D81.5, D81.6, D81.7, D81.8, D81.9, D82.0, D82.1, D82.2, D82.3, D82.4, D82.8, D82.9, D83.0, D83.1, D83.2, D83.8, D83.9, D84.0, D84.1, D84.8, D84.9	
1	Оценка на терапевтична ефективност от проведеното лечение <sup>1, 2, 3</sup>	
2	Липса на изключващи критерии по т. Г. I <sup>4</sup>	

<sup>1</sup> отразено в решение на специализирана комисия  
<sup>2</sup> необходимите изследвания и прегледи от специалист, посочени в таблица 1 на приложение 2 задължително се представят на оригинални бланки (или заверени и подписани копия) или при наличие на хоспитализация се прилага епикриза с номер ИЗ с давност до един месец преди кандидатстването  
<sup>3</sup> прилага се попълнен Дневник за отчетност и самоконтрол на пациент с вроден имунодефицит, съгласно приложение 4А  
<sup>4</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1А на настоящите изисквания

**Г. I. ИЗКЛЮЧАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)**

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Свръхчувствителност към хомоложни имуноглобулини

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с ..... в доза .....

подписи на членовете на комисията: .....



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ДЕФЕКТИ В СИСТЕМАТА НА КОМПЛЕМЕНТА

Име:	ЕГН																			
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

А. II. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ D84.1	
1	Остри клинични прояви на наследствен ангиоедем (НАЕ) <sup>1</sup>	
2	Потвърдена диагноза (НАЕ) <sup>1, 2, 3</sup>	
3	Липса на изключващи критерии по т. Б. II <sup>4</sup>	

<sup>1</sup> отразено в медицинска документация

<sup>2</sup> необходимите изследвания и прегледи от специалист, посочени в таблица 2 на приложение 2 задължително се представят на оригинални бланки (или заверени и подписани копия) или са отразени в епикриза с давност до 1 месец преди кандидатстването

<sup>3</sup> решение на специализирана комисия с ясна мотивация за необходимостта от започване на лечение

<sup>4</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1Б на настоящите изисквания

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

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Известна или подозирана алергия към зайци (за приложение на Conestat alfa)
3. Лица на възраст под 2 години (за приложение на Conestat alfa)
4. Лица на възраст под 2 години (за приложение на Icatibant)

Отговаря на критериите за започване на лечението с

в доза

.....

подписи на членовете на комисията: .....



**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С ДЕФЕКТИ В СИСТЕМАТА НА КОМПЛЕМЕНТА**

Име:	ЕГН													
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

**Забележка:** медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

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

	<b>МКБ D84.1</b>	
<b>1</b>	<b>Клинични прояви на наследствен ангиоедем, наложили използване на лекарствената терапия</b> <sup>1</sup>	
<b>2</b>	<b>Лабораторни изследвания и консултативни прегледи за проследяване на лечението</b> <sup>2</sup>	
<b>3</b>	<b>Наложителна оперативна интервенция (зъбна, инвазивна, хирургична)</b> <sup>2,3</sup>	
<b>4</b>	<b>Дългосрочна профилактика (честота на пристъпите &gt; от веднъж месечно; невъзможност за изпълнение на всекидневните задължения &gt; от пет дни на месец и анамнеза за обструкция на дихателните пътища или хоспитализация)</b> <sup>2,3,4</sup>	
<b>5</b>	<b>Липса на изключващи критерии по т. Г. II</b> <sup>5</sup>	

<sup>1</sup> отразено в медицинска документация

<sup>2</sup> необходимите изследвания и прегледи от специалист, посочени в таблица 2 на приложение 2 задължително се представят на оригинални бланки (или заверени и подписани копия) или отразени в еликриза с давност до 1 месец преди кандидатстването

<sup>3</sup> решение на специализирана комисия с ясна мотивация за необходимостта от продължаване на лечението

<sup>4</sup> прилага се попълнен Дневник за отчетност и самоконтрол, съгласно приложение 4Б

<sup>5</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1Б на настоящите изисквания

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

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Известна или подозирана алергия към зайци (за приложение на Conestat alfa)
3. Лица на възраст под 2 години (за приложение на Conestat alfa)
4. Лица на възраст под 2 години (за приложение на Icatibant)
5. Лица на възраст под 12 години (за приложение на Lanadelumab)

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с .....

в 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	DDD
IMMUNOGLOBULINS, NORMAL HUMAN	
C1-INHIBITOR, PLASMA DERIVET	• 1,4 TU
CONESTAT ALFA	• 3,5 TU
ICATIBANT	• 30 mg
LANADELUMAB	• 21,4 mg

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 1

Показатели и изследвания	Период на лечение						
	0	Преди инфузията***	3	6	+3	+6	+12
Телесна маса	x	x		x		x	
Серумно ниво на ИгГ	x	x		x		x	
Серумно ниво на ИгМ	x			x****			x****
Серумно ниво на ИгЕ	x						
Серумно ниво на ИгГ субкласове****	x						
Фракции на комплемента С3 и С4	x						
Анти- ИгА антитела****	x			x		x	
Автоантитела	x						
Анти-тетанус и анти-дифтерия ИгГ антитела	x						
СН50****	x						
Имунофенотипизиране	x			x			
NBT и/или DHR тест	x						
Генетични изследвания****	x						
Функционални изследвания –Т, В, НК и Мо клетки****	x						
Други имунологични изследвания според анамнестичните данни и прегледа и вида на ПИД	x						
Кръвна група, анти- А,анти-В хемаглутиназини***	x						
Вирусологични изследвания ( HbsAg, HCV, HIV, EBV, CMV)	x						
Микробиологични изследвания на гърлен секрет, хрчка, фекалии, урина или друг биологичен материал**	x						
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x			x		x	
СУЕ	x			x		x	
CRP	x			x		x	
Кръвна захар	x						x
Серумен креатинин, пикочна киселина и урея	x		x	x	x		
Общ белтък	x						
Албумин	x						
АСАТ	x						
АЛАТ	x						
Алкална фосфатаза	x						
ГГТ	x						
Общ и директен билирубин	x						
Урина – общо и седимент	x						
ЕКГ	x						
Артериално кръвно налягане	x	x					
Абдоминална ехография	x						
Образни изследвания ( СТ бял дроб, сърце, СТ – гръдна клетка, корем, малък таз и др., ФКС, иригография)*	x						

\* при клинични данни за засягане на съответния орган

\*\* при данни за инфекция на съответния орган





\*\*\* при лечение със s.c. имуноглобулин се прави 1x месечно

\*\*\*\* препоръчителни

+3 - извършва се на всеки 3 месеца

+6 - извършва се на всеки 6 месеца

+12 - извършва се на всеки 12 месеца

Таблица 2

Изследвания	Проследяване	
	Изходно	+6
Пълна кръвна картина	x	x
Биохимични изследвания – кръвна захар, трансминази, общ белтък	x	x
C3 комплемент	x	
C4 комплемент	x	x*
C1-естеразен инхибитор (антигенен)	x	x*
C1-инхибитор (функционален)*	x	
CН50*	x	
C1q комплемент*	x	
Генетични изследвания на C1-INH гена*	x	

\* препоръчителни

+6 - извършва се на всеки 6 месеца

## 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. 183 от ЗЛПХМ. Копие от съобщението се прилага към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
- 6. СПЕЦИАЛИЗИРАНАТА КОМИСИЯ** издава **Решение** по образец съгласно националния рамков договор за медицинските дейности за **амбулаторна процедура № 38** "Определяне на план на лечение и проследяване на терапевтичния отговор при пациенти, получаващи скъпопоставящи лекарствени продукти по реда на чл. 78, т. 2 ЗЗО" от приложение № 7 към чл. 1 от Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса 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-04-69/11.06.2021 г. 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 1 юни 2019г. на основание решение № РД-НС-04-46/27.05.2019г.*

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.

Дата:.....

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

Подпис:.....





Дневник за отчетност и самоконтрол на пациент с вроден имунодефицит

Трите имена на пациента: .....

Лечението се провежда с лекарствен продукт: .....

Място на приложение:.....

дата	партиден №/ серия № на флакон/стикер	Нежелани лекарствени реакции	Общо състояние (ОС 1-10)	Температура (оС)	симптоми	Отсъствия (от училище, работа)

**Дневник за отчетност и самоконтрол на пациент с дефекти в системата на комплемента**

Трите имена на пациента: .....

Лечението се провежда с лекарствен продукт: .....

дата	Място и тежест на отока /1-лек, 2-средно тежък, 3-тежък/				Приложено лечение - брой флакони	партиден №/ серия № на флакон/стикер	приложение		вероятен провокиращ фактор	време на овладяване на пристъпа след прилагане на лечението
	лице	ларингс	корем	др. части на тялото			самостоя телно*	с помощ**		

\*само за лица, преминали обучение за самостоятелно приложение на лекарствения продукт

\*\*идентификация на медицинското лице, осъществило приложението на лекарствения продукт: име, длъжност, лечебно заведение, подпис, печат или издаден амбулаторен лист