



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ ЧРАО:
БОЖИДАРА ЧУФАРЛИЧЕВА



ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА КИСТОЗНА ФИБРОЗА /МУКОВИСЦИДОЗА/

В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С КИСТОЗНА ФИБРОЗА /МУКОВИСЦИДОЗА/

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора в следните ЛЗ: УМБАЛ „Александровска“ – гр. София, УМБАЛ „Свети Георги“ – гр. Пловдив, УМБАЛ „Д-р Г. Странски“ – гр. Плевен, УМБАЛ „Света Марина“ – гр. Варна.

Забележка: Започване и продължаване на лечението с трансмембранни регулатори на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR) се осъществява през първата година с издаване на протоколи със срок на валидност до 180 дни единствено от специализирана комисия в УМБАЛ „Александровска“ – гр. София. Поредните протоколи, при доказана ефективност от лечението след първата година, могат да се издават от всяка една от специализираните комисии: УМБАЛ „Александровска“ – гр. София, УМБАЛ „Свети Георги“ – гр. Пловдив, УМБАЛ „Д-р Г. Странски“ – гр. Плевен, УМБАЛ „Света Марина“ – гр. Варна.

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 през първата година протоколите са със срок на валидност до 180 дни, а всеки следващ протокол може да се издава за период до 365 дни по преценка на специализираната комисия.

2. Здравноосигуреното лице 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. 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: „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 И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИ С КИСТОЗНА ФИБРОЗА / МУКОВИСЦИДОЗА/

А. I. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С MULTYENZIMES (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.1	
Диагноза, доказана чрез клинични показатели за панкреасна недостатъчност, потен тест и генетично потвърдена ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

А. II. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С MULTYENZIMES И DORNASE ALFA (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0, E84.1	
Генетично потвърдена диагноза ¹	
Функционално изследване на дишането ¹	
Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

А. III. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С MULTYENZIMES, DORNASE ALFA И TOBRAMYCIN/ COLISTIMETHATE SODIUM/ LEVOFLOXACIN (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ E84.0, E84.1	
Генетично потвърдена диагноза ¹	
Функционално изследване на дишането ¹	
Хронично носителство на <i>Pseudomonas aeruginosa</i> , потвърдено с три микробиологични изследвания на бронхиален секрет или дълбок гърлен секрет, проведени за период от две години ¹	
Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

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

МКБ E84.0, E84.1	
Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
Липса на изключващи критерии по точка В ²⁻¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Поява на непоносимост към Tobramycin и Dornase alfa
2. Клинична неефективност при предхождащо лечение

**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТРАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВОДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С LUMACAFTOR / IVACAFTOR**

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С LUMACAFTOR / IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ Е84.0	
Генетично потвърдена диагноза - хомозиготи за F508del мутацията на гена за трансмембранен регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (потвърдено наличие на F508del мутация и в двата алела на CFTR гена) ¹	
Функционално изследване на дишането - форсиран експираторен обем за една секунда (ФЕО1) ¹	
Потен тест ¹	
Ехография на черен дроб ¹	
Лабораторни показатели ¹	
Липса на изключващи критерии по точка В¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2, при наличие на хоспитализация се прилага е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С LUMACAFTOR / IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

МКБ Е84.0	
Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
Потен тест ¹	
Ехография на черен дроб ¹	
Лабораторни показатели ¹	
Липса на изключващи критерии по точка В¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Възраст под 1 година
3. Креатининов клирънс над 30 ml/min
4. Тежка степен на чернодробно увреждане (клас С по Child-Pugh)
5. При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на лумакафтор/ивакафтор трябва да се прекрати
6. Транспантирани пациенти

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВОДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR / TEZACAFTOR / ELEXACAFTOR

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR/TEZACAFTOR/ELEXACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА 1, 2, 5, 6, 7, И 8 ИЛИ 3, 4, 5, 6, 7, И 8 КРИТЕРИИ)

	МКБ Е84.0	
1	Генетично потвърдена диагноза - най-малко една мутация F508del в гена на регулатора на трансмембранната проводимост при кистозна фиброза (CFTR) ¹	
2	Функционално изследване на дишането с ФЕО1 ¹	
3	Генетично потвърдена диагноза - хомозиготи за F508del мутацията на гена за трансмембранен регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (потвърдено наличие на F508del мутация и в двата алела на CFTR гена) ¹	
4	Функционално изследване на дишането с ФЕО1 < 40 или липса на отговор от лечението с LUMACAFTOR / IVACAFTOR ¹	
5	Потен тест ¹	
6	Ехография на черен дроб ¹	
7	Лабораторни показатели ¹	
8	Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С IVACAFTOR/TEZACAFTOR/ELEXACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ Е84.0	
	Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
	Потен тест ¹	
	Ехография на черен дроб ¹	
	Лабораторни показатели ¹	
	Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация ~~се прилага~~ е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Възраст под 2 години
3. Креатининов клирънс над 30 ml/min
4. Тежко чернодробно увреждане (клас С по Child-Pugh); Умерено (клас В по Child-Pugh) – относително изключващ критерий, след консултация с гастроентеролог и оценка полза/риск от лечението
5. При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на лумакафтор/ивакафтор трябва да се прекрати
6. Транспантирани пациенти

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С
ТАНСМЕМБРАННИ РЕГУЛАТОРИ НА ПРОВОДИМОСТТА ПРИ КИСТОЗНА ФИБРОЗА (CFTR) –
ЛЕЧЕНИЕ С IVACAFTOR

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

	МКБ Е84.0	
1	Генетично потвърдена диагноза - R117H CFTR мутация или една от следните водещи до каналопатии мутации (клас III) в гена на трансмембрания регулатор на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR): G551D, G1244E, G1349D, G178R, G551S, S1251N S1255P, S549N или S549R. ¹	
2	Функционално изследване на дишането с ФЕО1 ¹	
3	Потен тест ¹	
4	Ехография на черен дроб ¹	
5	Лабораторни показатели ¹	
6	Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С IVACAFTOR (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ Е84.0	
	Клинична оценка и интерпретация на изследванията ¹	
	Потен тест ¹	
	Ехография на черен дроб ¹	
	Лабораторни показатели ¹	
	Липса на изключващи критерии по точка В ¹	

¹ медицинска документация и изследвания в съответствие с таблица 2; при наличие на хоспитализация се прилага е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
2. Възраст под 4 месеца и тегло под 5 kg
3. Креатининов клирънс над 30 ml/min
4. Тежко чернодробно увреждане (клас С по Child-Pugh)
5. При повишение на ALT или AST > 5 x горната граница на нормата [ULN] или ALT, или AST > 3 x ULN с билирубин > 2 x ULN или клинично проявена жълтеница приложението на ивакафтор трябва да се прекрати
6. Транспантирани пациенти

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ, включени в Приложение 1 на Позитивния лекарствен списък, които НЗОК заплаща в съответствие с нормативните документи за условията.

Таблица 1

INN	Ограничения	DDD
COLISTIMETHATE SODIUM	<ul style="list-style-type: none"> При пациенти с ФЕО1<25% или ФЕО >75%³ Доказана свръхчувствителност към колистин сулфат или полимиксин В 	3 MU
TOBRAMYCIN	<ul style="list-style-type: none"> Под 6 годишна възраст При пациенти с ФЕО1<25% или ФЕО >75%³ Стойности на креатинина >177 mmol/l Доказана свръхчувствителност към който и да е аминогликозид 	1500 mg
LEVOFLOXACIN*	<ul style="list-style-type: none"> Под 18 годишна възраст 	240 mg
DORNASE ALFA	<ul style="list-style-type: none"> Под 5 годишна възраст При пациенти с ФВК <40%³ 	1,2 mg
MULTYENZIMES		
IVACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 4 месечна възраст 	
LUMACAFTOR / IVACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 1 годишна възраст 	
IVACAFTOR / TEZACAFTOR / ELEXACAFTOR	<ul style="list-style-type: none"> Под 2 годишна възраст 	

*След проведено лечение с Colistimethate sodium или Tobramycin и чувствителност на Pseudomonas aeruginosa, както и при алергични пациенти.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение	
	Изходящи стойности	6 месеца/12месеца
Телесна маса	x	x
Ръст	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити, ДКК) ^{1,*}	x	x
СУЕ ^{1*}	x	x
ФЕО1 ^{3***}		
LCI2,5 (под 6 годишна възраст – при възможност)		
Кръвна захар (по преценка само до 10 годишна възраст)	x	x
Чернодробни ензими – ASAT, ALAT, ГГТ	x	x
Билирубин ^{2**}	x	x
Микробиологично изследване ^{2**}	x	x



Креатинин и урея на всеки шест пълни цикъла на терапия (180 дневна аминокислотна терапия) и по преценка ^{1*}	x	x
СТ/ЯМР ^{2**}	x	x
Консултация със специалист УНГ ^{2**}	x	x
Консултация с нефролог ^{2**}	x	x
Консултация с невролог ^{2**}	x	x
Консултация с ендокринолог ^{2**}		
Консултация с гастроентеролог ^{2**}		
Потен тест	x	x
Ехография на черен дроб	x	x

* **Изследванията** следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването. При наличие на хоспитализация е необходимо епикризата с номер на ИЗ да е с давност до 1 месец преди кандидатстването.

** при клинични показания

*** изследването се извършва при пациенти над 6 годишна възраст

Забележка: При лечение с трансмембранни регулатори на проводимостта при кистозна фиброза (CFTR) показателите на чернодробната функция (ASAT, ALAT, ГГТ и билирубин) се проследяват на всеки 3 месеца през първата година от лечението и ежегодно след това.

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 ИАП по реда на чл. 184 от ЗЛПХМ. Копие от съобщението се прилага към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
- 6. 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-04-38/22.05.2025г. 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 28.02.2023г. на основание решение № РД-НС-04-12/24.02.2023 г.



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