



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

PA-09-633/08-07-2025r.

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ДРУГИ ПОРФИРИИ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА ДРУГИ ПОРФИРИИ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК и Експертен център по порфирии (обозначен по реда на Наредба №6 от 2014 г. за условията и реда на регистриране на редките заболявания и за експертните центрове и референтните мрежи за редки заболявания, МЗ) Специализираните комисии се създават със Заповед на директора на ЛЗ: УМБАЛ „Свети Иван Рилски” – гр. 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 протокол се издава за период до 180 дни, а всеки следващ протокол може да се издава за период до 365 дни.

2. Здравноосигуреното лице удостоверява с подписа си в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: следното: „Желя 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 експертната“; „Желя да бъда уведомен/а за резултата от експертната 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 експертната 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: „Желя 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 ОСТРА ЧЕРНОДРОБНА ПОРФИРИЯ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

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

	МКБ Е80.2	
1	<p>Сигурна диагноза – потвърдена на базата на: ^{1,2}</p> <p>1. Специализирани биохимични изследвания на порфиринова обмяна, както следва:</p> <p>А) При подтипове Остра интермитентна порфирия (ОИП), Порфирия Вариегата (ПВ, Наследствена (вродена) копропорфирия (ВКП);</p> <ul style="list-style-type: none"> - Порфобилиноген (ПБГ) в урина/ креатинин - ≥ 5 пъти над горната граница на нормата - Делта-аминолевулинова киселина (ДАЛК) в урина /креатинин - ≥ 5 пъти над горната граница на нормата <p>Б) При подтип Порфирия с дефицит на ALA дехидратаза (ДАЛК-Д дефицитна порфирия) само:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Делта-аминолевулинова киселина (ДАЛК) в урина /креатинин - ≥ 5 пъти над горната граница на нормата (1) <p>2. Генетичен тест доказващ генетична мутация в панел за остра порфирия за гените HMBS (AIP), PPOX (VP) или CPOX (HCP), за доказване на един от 4-те типа остра порфирия или анализ на целеви мутации за роднини на индексния случай (ако е известна фамилната мутация).</p>	
2	<p>Клинични критерии: ^{1,2}</p> <p>1. История на повтарящи се атаки, определени като:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Четири (4) или повече порфирични атаки годишно, изискващи хоспитализация/спешни медицински посещения (3) ИЛИ - История за един тежък порфиричен пристъп със засягане на централна нервна система (ЦНС) или периферна нервна система (ПНС) (напр. халюцинации, гърчове, респираторна недостатъчност, парализа); ИЛИ <p>2. Пациенти с хронични прояви на ОЧП (напр. постоянна болка, гадене, умора), ако има документирани биохимични доказателства за активност на заболяването).</p>	
3	Липса на изключващи критерии по точка Б ^{1,2}	

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Забележка: Порфирична атака е епизод, който включва два или повече от следните клинични симптоми (Интензивна болка, изискваща хоспитализация, най-често в корема или в гърба, гръден кош, ръце и крака; Гадене, повръщане и/или констипация; Високо кръвно налягане и/или тахикардия; Хипонатриемия; Периферна невропатия, включително и мускулна слабост, парализи или редуцирани сухожилни рефлекс; Ретенция или инконтиненция на урина; Засягане на Централна Нервна Система (ЦНС) включително припадъци, объркване, загуба на съзнание, психоза), персистиращи повече от 24 часа, без доказана друга причина в комбинация с повишено ПБГ.

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Лица под 12 годишна възраст
4. Декомпенсирана чернодробна цироза
5. Предстояща чернодробна трансплантация

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ОСТРА ЧЕРНОДРОБНА ПОРФИРИЯ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ЗАБЕЛЕЖКА: Два месеца след започване на лечението трябва да бъде оценена клиничната полза. При неповлияване след двумесечно лечение трябва да се обсъди спиране на лечението.

В. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ E80.2	
1	Порфобилиноген (ПБГ) в урина/ креатинин ^{1,2}	
2	Делта-аминолевулинова киселина (ДАЛК) в урина /креатинин ^{1,2}	
3	Липса на изключващи критерии по точка Г ^{1,2}	

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Декомпенсирана чернодробна цироза
4. Предстояща чернодробна трансплантация

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

- 1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ**, включени в Приложение 1 на ПЛС, които НЗОК заплаща в съответствие с действащите нормативни документи.

INN	ДОЗА
GIVOSIRAN	Препоръчителната доза - 2.5 mg на kg телесно тегло еднократно месечно, приложена подкожно

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Показатели и изследвания	ПЕРИОД НА ЛЕЧЕНИЕ		
	Исходно	6 месеца	12 месец допълнително
Тегло	x	x	
Артериално налягане	x	x	
Пулсова оксиметрия %	x	x	
ПКК – Хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити	x	x	
СУЕ	x	x	
Билирубин общ и директен	x	x	
Албумин	x	x	
ASAT	x	x	
ALAT	x	x	
Серумен Натрий	x	x	
Серумен Калий	x	x	
Серумни креатинин, урея, пикочна киселина	x	x	
Липаза, амилаза		x	
Кръвна захар	x		
AFP (>50 год)			x
Креатинин в урина и Креатининов клирънс	x	x	

Забележка: Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстване за лечение.

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 ИАЛ по реда на чл. 184 от ЗЛПХМ. Копие от съобщението се прилага/описва към/в медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
 - 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 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“.
 - 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-04-66/31.07.2025 г. 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“.



**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.