



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 ТЕЖКА /ВИСОКО АКТИВНА/ ГЕНЕРАЛИЗИРАНА

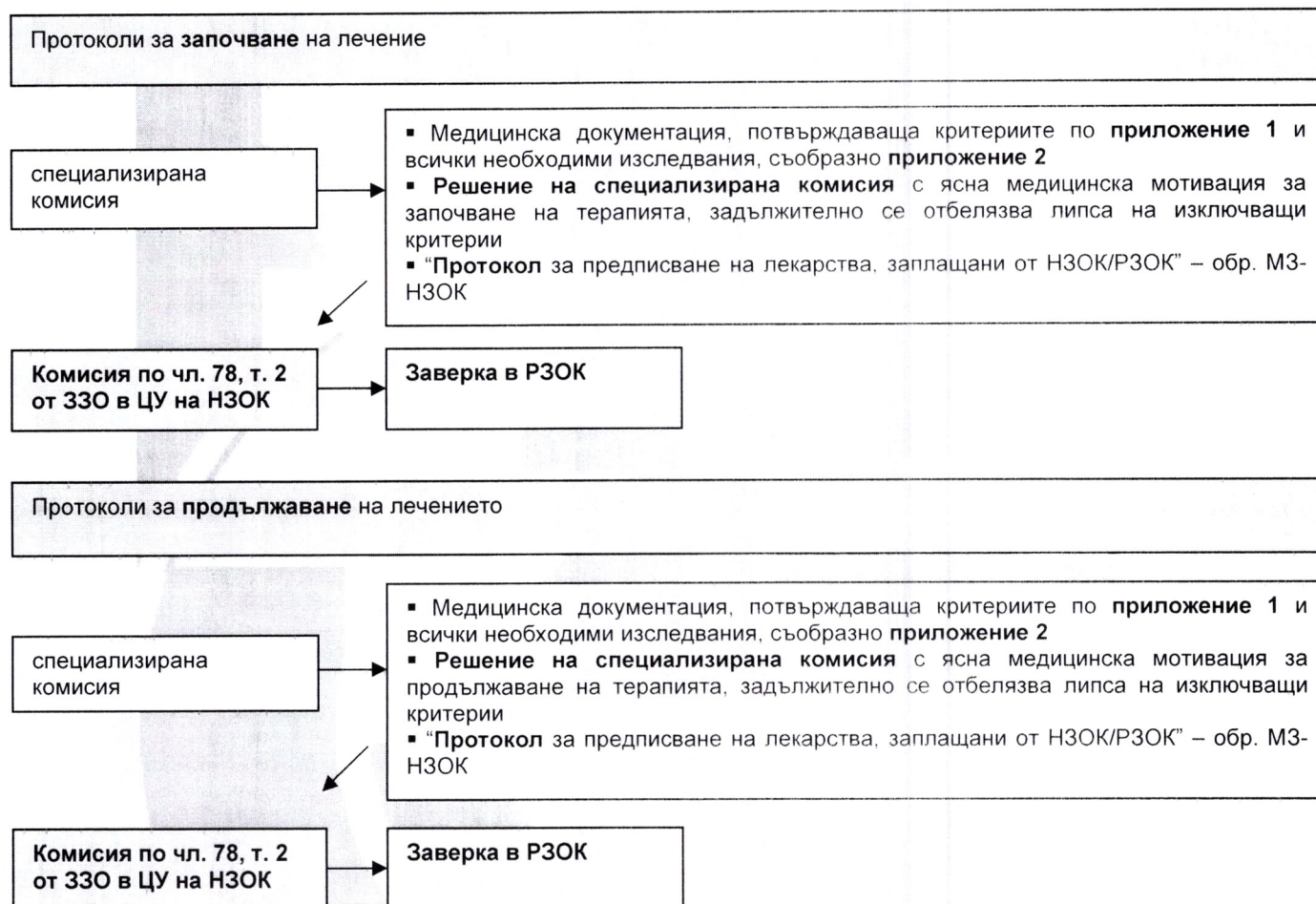
MYASTHENIA GRAVIS

В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА БОЛНИ С ТЕЖКА ГЕНЕРАЛИЗИРАНА MYASTHENIA GRAVIS В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

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 следните ЛЗ: МБАЛ „Александровска“ – гр. София, МБАЛНП „Св.Наум“ – 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 и всеки следващ протокол се издават за период до 180 дни.

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 ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА БОЛНИ С ТЕЖКА /ВИСОКО АКТИВНА/ ГЕНЕРАЛИЗИРАНА MYASTHENIA GRAVIS В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ С INN EFGARTIGIMOD ALFA

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (задължително е наличието на 1 и 6 и поне един от 2, 3, 4 или 5 критерий)

1	<p>Клинично сигурна диагноза за високо активна Myasthenia gravis с:^{1,2}</p> <ul style="list-style-type: none"> - \geq MGFA II б и/или поне две тежки кризи с приложени интравенозни имуноглобулини или афереза за една година след поставяне на диагнозата и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през последната календарна година и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през повече от две години и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия. 	
2	Антитела срещу AChR ^{1,2}	
3	Нежелани реакции или противопоказания за стандартна терапия ^{1,2}	
4	Необходимост от високи дози кортикостероиди като поддържаща терапия (> 10 mg prednisolone) ^{1,2}	
5	Имunosупресивна терапия за повече от 10 години ^{1,2}	
6	Липса на изключващи критерии по точка В ^{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

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО (задължително е наличието на всички критерии)

1	Оценка на клиничната симптоматика ^{1,2}	
2	Липса на странични ефекти и изключващи критерии по точка В ^{1,2}	

¹ решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

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

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ ИЛИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С С INN EFGARTIGIMOD ALFA:

1. Пациенти под 18 годишна възраст
2. Отрицателни резултати от серологични тестове за наличие на антитела срещу AChR
3. Нива на серумен IgG < 6 g/l
4. Генерализирана Myasthenia gravis клас V според MGFA класификацията
5. Провеждана плазмафереза или интравенозни имуноглобулини в рамките на 1 месец преди лечение
6. Прилагано лечение с моноклонални антитела в рамките на 6 месеца преди започване на лечението
7. Наличие на хепатит В инфекция, серопозитивни за хепатит С или диагностицирани със СПИН
8. Наличие на бактериална, вирусна или гъбична системна инфекция
9. Спиране на лечението при наличие на бременност
10. Спиране на лечението при наличие на сериозни странични реакции или сериозни инфекции по време на лечението
11. Липса на клинична ефективност след приложени два лечебни цикъла

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА БОЛНИ С ТЕЖКА /ВИСОКО АКТИВНА/ ГЕНЕРАЛИЗИРАНА MYASTHENIA GRAVIS В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ С INN ROZANOLIXIZUMAB

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (задължително е наличието на 1 и 6 и поне един от 2, 3, 4 или 5 критерий)

1	Клинично сигурна диагноза за високо активна Myasthenia gravis с: ^{1,2} - \geq MGFA II б и/или поне две тежки кризи с приложени интравенозни имуноглобулини или афереза за една година след поставяне на диагнозата и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през последната календарна година и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през повече от две години и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия.	
2	Антитела срещу AChR или срещу MuSK ^{1,2}	
3	Нежелани реакции или противопоказания за стандартна терапия ^{1,2}	
4	Необходимост от високи дози кортикостероиди като поддържаща терапия (> 10 mg prednisolone) ^{1,2}	
5	Имunosупресивна терапия за повече от 10 години ^{1,2}	
6	Липса на изключващи критерии по точка В ^{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

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО (задължително е наличието на всички критерии)

1	Оценка на клиничната симптоматика ^{1,2}	
2	Липса на странични ефекти и изключващи критерии по точка В ^{1,2}	

¹ решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

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

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ ИЛИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С INN ROZANOLIXIZUMAB:

1. Пациенти под 18 годишна възраст
2. Отрицателни резултати от серологични тестове за наличие на антитела срещу AChR или срещу MuSK
3. Нива на серумен IgG < 6 g/l
4. Тегло под 35 kg
5. Генерализирана Myasthenia gravis клас V според MGFA класификацията
6. Провеждана плазмафереза или интравенозни имуноглобулини в рамките на 1 месец преди лечение
7. Прилагано лечение с моноклонални антитела в рамките на 6 месеца преди започване на лечението
8. Наличие на хепатит В инфекция, серопозитивни за хепатит С или диагностицирани със СПИН
9. Наличие на бактериална, вирусна или гъбична системна инфекция
10. Спиране на лечението при наличие на бременност
11. Спиране на лечението при наличие на сериозни странични реакции или сериозни инфекции по време на лечението
12. Липса на клинична ефективност след приложени три лечебни цикъла

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА БОЛНИ С ТЕЖКА /ВИСОКО АКТИВНА/ ГЕНЕРАЛИЗИРАНА MYASTHENIA GRAVIS В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ С INN ZILUCOPLAN

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (задължително е наличието на 1, 6 и 7 и поне един от 2, 3, 4 или 5 критерий)

1	<p>Клинично сигурна диагноза за високо активна Myasthenia gravis с:^{1, 2}</p> <ul style="list-style-type: none"> - \geq MGFA II б и/или поне две тежки кризи с приложени интравенозни имуноглобулини или афереза за една година след поставяне на диагнозата и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през последната календарна година и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия или - \geq MGFA II а и персистиращи значими ежедневни симптоми през повече от две години и прилагана адекватна симптоматична, кортикостероидна и имunosупресивна терапия. 	
2	Антитела срещу AChR ^{1, 2}	
3	Нежелани реакции или противопоказания за стандартна терапия ^{1, 2}	
4	Необходимост от високи дози кортикостероиди като поддържаща терапия (> 10 mg prednisolone) ^{1, 2}	
5	Имunosупресивна терапия за повече от 10 години ^{1, 2}	
6	Документирана ваксинация срещу Neisseria meningitidis ^{1, 2}	
7	Липса на изключващи критерии по точка В ^{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

Б. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО (задължително е наличието на всички критерии)

1	Оценка на клиничната симптоматика ^{1, 2}	
2	Липса на странични ефекти и изключващи критерии по точка В ^{1, 2}	

¹ решение на специализирана комисия с отразена ефективност по показатели от прилаганото лечение

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

В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ ИЛИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С INN ROZANOLIXIZUMAB:

1. Пациенти под 18 годишна възраст
2. Отрицателни резултати от серологични тестове за наличие на антитела срещу AChR
3. Генерализирана Myasthenia gravis клас V според MGFA класификацията
4. Провеждана плазмафереза или интравенозни имуноглобулини в рамките на 1 месец преди лечение
5. Прилагано лечение с моноклонални антитела в рамките на 6 месеца преди започване на лечението
6. Наличие на хепатит В инфекция, серопозитивни за хепатит С или диагностицирани със СПИН
7. Анамнеза за менингококова инфекция
8. Наличие на бактериална, вирусна или гъбична системна инфекция
9. Спиране на лечението при наличие на бременност
10. Спиране на лечението при наличие на сериозни странични реакции или сериозни инфекции по време на лечението
11. Липса на клинична ефективност от лечението в рамките на 16 седмици

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	МКБ	ОГРАНИЧЕНИЯ
EFGARTIGIMOD ALFA	G 70.0	▪ лица над 18 години
ROZANOLIXIZUMAB	G 70.0	▪ лица над 18 години
ZILUCOPLAN	G 70.0	▪ лица над 18 години

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

ИЗСЛЕДВАНИЯ и КОНСУЛТАЦИИ*	ИЗХОДНИ	НА 6 МЕСЕЦА	НА ВСЕКИ 6 МЕСЕЦА
ПКК с ДКК**	✓	✓	✓
CRP**	✓	✓	✓
Серумни трансминази **	✓	✓	✓
Билирубин**	✓	✓	✓
Урея**	✓	✓	✓
Креатинин**	✓	✓	✓
Електролити**	✓	✓	✓
Серумен IgG	✓	✓	✓
HBsAg, Anti HCV, HIV***	✓	✓	✓
Антитела срещу AChR (ацетилхолиновия рецептор)***	✓	✓	✓
Антитела срещу MuSK (напречнонабраздените мускулни влакна)***	✓	✓	✓
ЕМГ	✓	✓	✓
КТ на преден медиастинум	✓	✓	✓
Антихолинестеразни тестове	✓	✓	✓
Скала на Osserman	✓	✓	✓
Консултация - офталмолог	✓	✓	✓
Консултация - кардиолог	✓	✓	✓

* Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването

** Изследванията са задължителни преди всеки последващ цикъл при лечение с INN Efgartigimod alfa и INN Rozanolixizumab и последващо лечение с INN Zilucoplan

*** Изследванията при последващо лечение са по преценка на лекувания екип

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/описва към/в 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.
7. 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“.
 8. Издаването на Е-протокол се осъществява в съответствие със съвместни „Указания за работа с подаден по електронен път протокол IА/В/С (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-04-96/12.11.2025г. 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“.



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 променя самovolно или под друго внушение назначената ми терапия.
3. При преустановяване на лечението по причини, произтичащи 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.