



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: тел: +359 2 9659121

УТВЪРЖДАВАМ:

Д-Р ДЕЧО ДЕЧЕВ: /п/

УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

РАЙНА ЖОРДАНОВА



**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК**

**ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ**

**ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ**

**В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

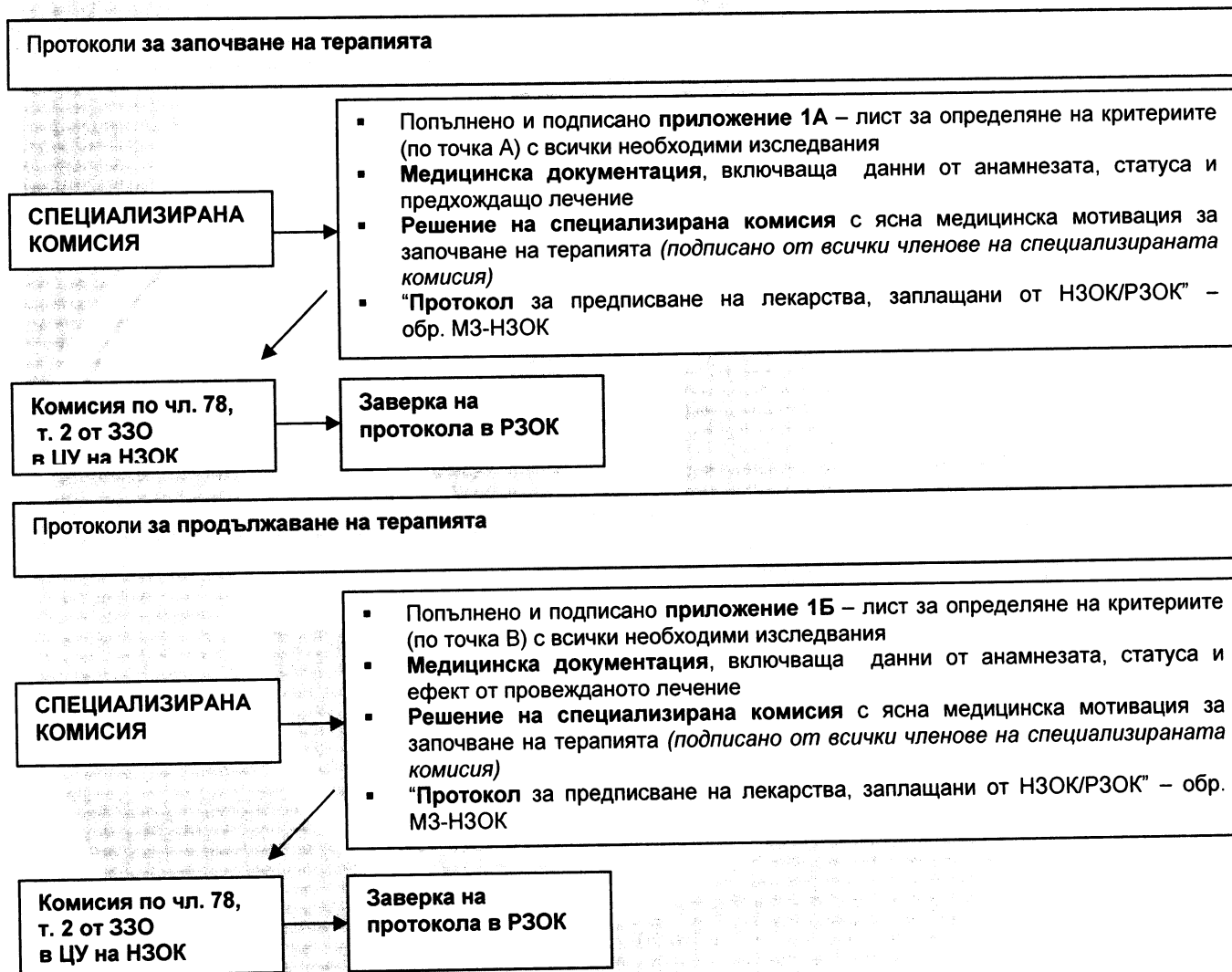
## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

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:

за пациенти от 0 до 3 години - СБАЛДБ - гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив;

за пациенти от 3 до 18 години - СБАЛДБ - гр. София, УМБАЛ "Александровска" - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" - гр. София и 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 365 дни.



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

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 G12.0, G12.1	
1	Сигурна диагноза – клиничната симптоматика, потвърдена на базата на ТЕСТА за делеция на SMN1 гена и потвърдена диагноза 5q CMA <sup>1</sup>	
2	ЗОЛ е без симптоми за CMA на възраст 1 седмица; има поне 2 копия на гена SMN2 <sup>2</sup>	
3	Липса на тежка сколиоза, която би затруднила интратекалното приложение на медикамента <sup>3</sup>	
4	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, при наличие на хоспитализация се прилага 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> при пациенти със CMA тип 1,2 и 3

<sup>3</sup> по преценка на лекуващият лекар

<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. Пациенти над 18 годишна възраст
2. Анамнеза за заболяване на централната или периферната нервна система
3. Тежка сколиоза (по преценка на лекуващият лекар)
4. Нарушение в кръвосъсирването
5. Свръхчувствителност с прояви на тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое от помощните вещества
6. Участие в клинично проучване за CMA

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 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

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

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

Забележка: Лечението продължава след направена оценка 3 месеца след шестата и преди седмата доза и след това на всеки 6 месеца.

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

	МКБ G12.0, G12.1	
1	Обща двигателна функция, измерена по скалата за моторно-двигателни функции на Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSSE) и Children’s Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND), Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE) – за СМА тип 1; и Revised Upper Limb (RULM) – за СМА тип 2 <sup>1</sup>	
2	Респираторна функция, оценена чрез спирометрия, оценка на PAO2 и PACO2 за период от време без допълнително подаване на кислород <sup>1</sup>	
3	Хематологични показатели <sup>1</sup>	
4	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 над 18 годишна възраст
2. Тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое 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
NUSINERSEN	• 12 mg приложени интратекално на всеки 4 месеца

Забележка: Терапията започва с четири натоварващи дози – три през 14 дни и четвъртата 30 дни след третата. Поддържащата доза е през 4 месеца.

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
Общ белтък	x	x	x
Албумин	x	x	x
ASAT	x	x	x
ALAT	x	x	x
Серумни електролити	x	x	x
Креатинфосфокиназа	x	x	x
Фибриноген	x	x	x
Време на кръвене	x	x	x
Време на съсирване	x	x	x
Протромбиново време	x	x	x
Изследване на АРТТ	x	x	x
Спиromетрия	x	x	x
Мануално изследване на мускулна функция	x	x	x
Рентгенография на гръбначен стълб	x		

\* извършват се на всеки 6 месеца;

\*\* извършват се на всеки 12 месеца;

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

- 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 към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
- СПЕЦИАЛИЗИРАНАТА КОМИСИЯ издава Решение след проведена Амбулаторна процедура № 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 на основание чл. 53 и чл. 303 от Национален рамков договор за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за 2018г. (обн., ДВ, бр. 28 от 29.03.2018 г.; изм. и доп., бр.34 от 2018г., бр.4 от 2019г.) 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 2018г. (обн., ДВ, бр. 28 от 29.03.2018 г.; изм. и доп., бр.34 от 2018г., бр.4 от 2019г.), влизат в сила от 01 януари 2020г. на основание решение № РД-НС-04-114/23.12.2019г.



**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:.....

