



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/  
СТАНИМИР МИХАЙЛОВ  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

ЗОРНИЦА ЧОЧОВА

За

*Зорница Чочова, РД-09-958/08.11.2013г.*

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА ТРАНСФУЗИОННО ЗАВИСИМА АНЕМИЯ,

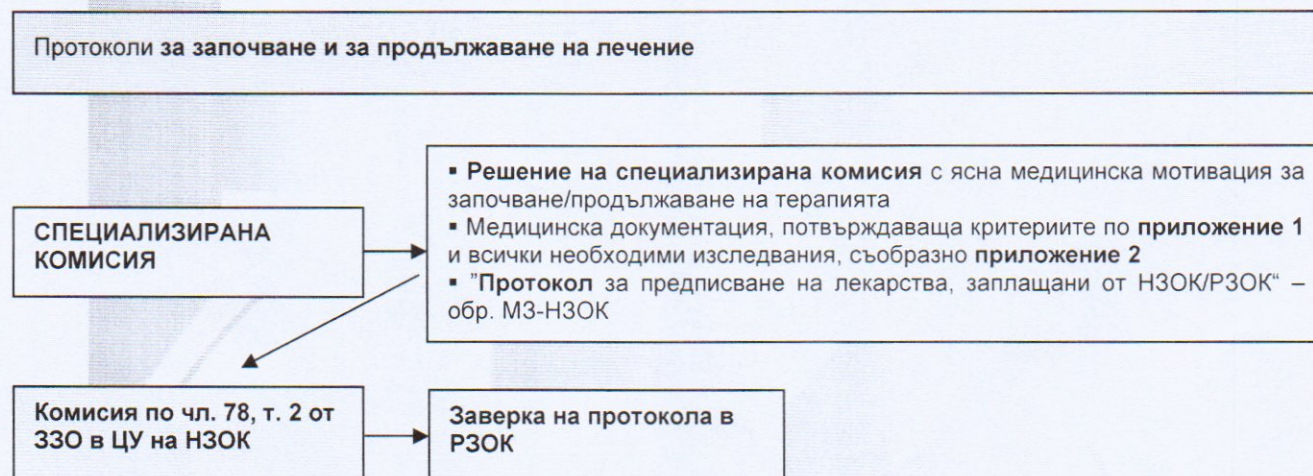
СВЪРЗАНА С БЕТА ТАЛАСЕМИЯ

В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С LUSPATERCEPT

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 лечебни заведения: НСБАЛХЗ – София, УМБАЛ „Св. Марина“ – Варна, УМБАЛ „Св. Георги“ – Пловдив, УМБАЛ „Д-р Георги Странски“ – Плевен, УМБАЛ „Проф. д-р Ст. Киркович“ – Стара Загора, и включват специалисти с код на специалност: 24 - клинична хематология

### I. РЕД ЗА УТВЪРЖДАВАНЕ И 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 при започване на лечение се издава за период до 90 дни**, а всеки следващ протокол може да се издава за срок 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 бъде 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 се 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**, подписано от специализираната комисия, при наличието на текст в амбулаторния лист или отразено в съответния чекбокс в „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38: „Липсват изключващи критерии за започване/продължаване на лечение с ЛП“;

- за **приложение № 3**, подписано от ЗОЛ, 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 С LUSPATERCEPT

А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С LUSPATERCEPT (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

	МКБ D56.1	
1	Възраст $\geq$ 18 години	
2	Бета-таласемия майор и трансфузионно зависима бета-таласемия интермедия <sup>1, 2</sup> /трансфузионно зависима и трансфузионно независима бета-таласемия/	
3	Документ за трансфузионна зависимост/режим (брой и честота на хемотрансфузиите, единици еритроцитна маса на инфузия) <sup>2</sup>	
4	Наличие на прогресивно желязно свръхнатрупване (ЖСН) <sup>2</sup> <ul style="list-style-type: none"> <li>• миокарден MRI</li> <li>• чернодробен MRI</li> <li>• фракция на изтласкване на лява камера</li> </ul> (при стартиране на лечение с Luspatercept и на всеки 12 месеца)	
5	Провеждане на адекватно желязно хелатиране <sup>2</sup>	
6	Ниво на серумен феритин <sup>2</sup> (при стартиране на лечение с Luspatercept и на всеки 12 седмици)	
7	Претрансфузионно ниво на Hb <sup>2</sup> (при стартиране на лечение с Luspatercept и ежемесечно)	
6	Лабораторни критерии <sup>2</sup> <ul style="list-style-type: none"> <li>• общ билирубин &gt; горната граница на нормата и/или</li> <li>• АЛАТ или АСАТ &lt; 3 x горната граница на нормата (за пациенти, започващи лечение)</li> <li>• изчислена скорост на гломерулна филтрация [eGFR] &lt; 90 и <math>\geq</math> 30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup></li> </ul> (при стартиране на лечение с Luspatercept и на всеки 12 седмици)	
7	Добър или много добър терапевтичен ефект от настоящото лечение с Luspatercept <sup>1, 2</sup> при продължение на лечението (определен на базата на стойности на претрансфузионен Hb, серумен феритин, сърдечен и чернодробен MRI и фракция на изтласкване на лява камера, намаляване на броя и честота на хемотрансфузиите)	
8	Клиничен статус, изследвания и прегледи от други специалисти <sup>2</sup>	
9	Липса на изключващи критерии по точка Б	

<sup>1</sup> „Решение на специализирана комисия“ по АПр № 38

<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Таблица 1 Нежелани лекарствени реакции

Инфекции и инфестации (инфекция на горните дихателни пътища; бронхит; грип; инфекция на пикочните пътища)	
Нарушения на кръвта и лимфната система (екстрамедуларна хемопоеза)	
Свръхчувствителност (оток на клепачите, периорбитален оток, оток на лицето, ангиоедем, подуване на устните, лекарствен обрив)	
Хиперурикемия	
Нарушения на нервната система и психични нарушения (главоболие, замаяност, синкоп /пресинкоп, световъртеж, позиционен световъртеж, мигрена, компресия на гръбначния мозък, безсъние, тревожност, раздразнимост)	
Нарушения на мускулноскелетната система и съединителната тъкан ( артралгия болка в костите, астения, травматична фрактура )	
Съдови нарушения: хипертония; тромбоемболични събития ( дълбока венозна тромбоза, исхемичен инсулт, портална венозна тромбоза и белодробен емболизъм)	
Стомашно-чревни и хепатобилиарни нарушения: диария, гадене	
Реакции в мястото на инжектиране: еритем, сърбеж, подуване и обрив на мястото на инжектиране	
Алергични реакции	

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ И ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С LUSPATERCEPT)

1. Възраст под 18 години
2. Тежки алергични и/или други нежелани лекарствени реакции
3. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
4. Бременност и лактация
5. Пациенти, при които е необходимо лечение за контролиране на растежа на екстрамедуларни хематопоеични (EMX) образувания
6. Тежко бъбречно увреждане (eGFR < 30 ml/min/1,73 m<sup>2</sup>)
7. Лечението с Reblozyl (Luspatercept) следва да бъде преустановено, в случай, че до седмица 24 пациентите не постигнат поне 33% понижение на потребността от хемотрансфузии с праг на редукция минимум две единици Еритроцитна маса, при прием на максимална доза 1.25mg/kg в сравнение с предходния 24 седмичен период.



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	ДОЗА
LUSPATERCEPT	D56.1	<ul style="list-style-type: none"> <li>• 1,0 mg/kg веднъж на всеки 3 седмици</li> <li>• при липса на отговор след две последователни дози (6 седмици), дозата може да се увеличи на 1,25 mg/kg на всеки 3 седмици</li> <li>• при загуба на отговор, дозата трябва да се увеличи с едно дозово ниво</li> </ul>

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

Показатели	Изходни стойности	+ 3 м.	+ 6 м.	+ 12 м.	+ 24 м.
Кръвна картина + АНБ	x	x	x	x	x
Претрансфузионно ниво на Hb /ежемесечно/	x	x	x	x	x
Феритин	x	x	x	x	x
Креатинин (само за пациенти на Deferasirox)	x	x	x	x	x
Съотношение протеин/креатинин (за пациенти на Deferasirox)	x		x	x	
ALAT, ASAT, GGTP	x	x	x	x	x
Билирубин, LDH	x	x	x	x	x
Протеинурия	x	x	x	x	x
Абдоминална ехография	x			x	x
Ca, P, PTH	x			x	x
FT4, TSH	x			x	x
HCV, HBsAg, HIV	x			x	x
ЕКГ, ЕхоКГ + ФИ	x			x	x
МРТ на сърце	x			x	x
МРТ на черен дроб	x			x	x
Кръвна захар	x		x	x	x
Глюкозотолерантен тест	x			x	x
DEXA scan	x			x	x
Тегло	x		x	x	x
Ръст	x		x	x	x
Консулти (кардиолог, ендокринолог, гастроентеролог)	x		x	x	x
Общ билирубин	x	x		x	
Скорост на гломерулна филтрация (eGFR в ml/ min /1,73 m2)	x	x		x	

+ 3 м. - извършват се на всеки 3 месеца; + 6 м. - извършват се на всеки 6 месеца; + 12 м. - извършват се на всеки 12 месеца; + 24 м. - извършват се на всеки 24 месеца. По клинични показания интервалите между изследванията могат да бъдат скъсени.

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 лекаря специалист/специализирана комисия и ЗОЛ (родител, настойник/приемен родител), се води по ред, определен от лечебното заведение и се съхранява в кабинета на лекаря/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 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-04-103/10.11.2023 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 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.