



## 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



**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК  
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ  
ПРИ БОЛЕСТ НА ФАБРИ  
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ФАБРИ

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 университетски лечебни заведения: УМБАЛ "Александровска" - гр. София, СБАЛДБ - гр. София, УМБАЛНП „Свети 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 скъпоструващи 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 365 дни.
2. Здравноосигуреното лице удостоверява с подписа си „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 експертизата“; „Желя 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 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: „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 СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ФАБРИ

**А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ПЪРВИ КУРС (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)**

МКБ E75.2		
1	Сигурна диагноза на база резултат от ензимна активност (мъже), Lyso-Gb3 (жени) и генетично изследване <sup>1, 2</sup>	
2	Бъбречна биопсия вкл. електронна микроскопия <sup>1, 2</sup>	
3	Консултация с невролог <sup>1, 2</sup>	
4	Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография <sup>1, 2</sup>	
5	Консултация със специалист очни болести – изследване на очни дъна <sup>1, 2</sup>	
6	Консултация с гастроентеролог <sup>1, 2</sup>	
7	Консултация със специалист кожни и венерически болести <sup>1, 2</sup>	
8	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 - задължително се представят данни от генетични тестове, доказващи заболяването.

**Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)**

1. Деца под 8 годишна възраст за Agalsidase beta, за деца под 6 годишна възраст за Agalsidase alfa и под 16 годишна възраст за Migalastat
2. Бременност и кърмене
3. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества с прояви на анафилактичен шок
4. Migalastat не се препоръчва при пациенти с тежка бъбречна недостатъчност - GFR < 30 ml/min/1.73 m<sup>2</sup>
5. Migalastat с едновременно приложение с ензимозаместителна терапия

**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА СФИНГОЛИПИДОЗИ – БОЛЕСТ НА ФАБРИ**

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

	<b>МКБ Е75.2</b>	
<b>1</b>	Консултация с нефролог и резултат от лабораторни изследвания (вкл. креатинин, креатининов клирънс (ГФ), 24ч. протеинурия, съотношение протеин/креатинин в прясна урина)	
<b>2</b>	Абдоминална ехография с насоченост бъбречно изследване	
<b>3</b>	Консултация с невролог	
<b>4</b>	Консултация с кардиолог	
<b>5</b>	Липса на изключващи критерии по точка Г	

**Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)**

1. Анафилактичен шок
2. Бременност и кърмене
3. Migalastat не се препоръчва при пациенти с тежка бъбречна недостатъчност -  $GFR < 30 \text{ ml/min/1.73 m}^2$
4. Migalastat с едновременно приложение с ензимозаместителна терапия

**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
<b>AGALSIDASE ALFA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>0,2 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за начално и за поддържащо лечение</li> </ul> Прилага се като интравенозна инфузия в течение на 40 минути.
<b>AGALSIDASE BETA</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>1 mg/kg телесно тегло два пъти месечно като интравенозна инфузия за начално и за поддържащо лечение</li> </ul> Инициална инфузия - скорост не повече от 15 mg/час, а поредните – за времетраене не по-малко 90 минути.
<b>MIGALASTAT*</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>123 mg перорално, веднъж през ден, по едно и също време на деня, с осигурен период на гладуване от минимум 4 часа /2 часа преди и два часа след пероралния прием/.</li> </ul>

\* За мутации\*, които отговарят на това лечение! GLA мутациите са достъпни за медицинските специалисти на [www.galafoldamenabilitytable.com](http://www.galafoldamenabilitytable.com)

**2. ПРОСПЕДЯВАНЕ**

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение		
	изходни	+ 12 месеца*	+ 36 месеца*
Телесна маса	x	x	x
Ръст	x	x	x
Артериално кръвно налягане	x	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x	x	x
Общ белтък	x	x	x
Албумин	x	x	x
ASAT	x	x	x
ALAT	x	x	x
ГГТ	x	x	x
Алкална фосфатаза	x	x	x
Серумно желязо	x	x	x
ЖСК	x	x	x
Серумен калций	x	x	x
Фосфати	x	x	x
Общ холестерол	x	x	x
Триглицериди	x	x	x
Кръвна захар	x	x	x
Креатинин, пикочна киселина и урея	x	x	x
Креатининов клирънс (ГФ)	x	x	x
Изследване на урина - общо и седимент и съотношение протеин/креатинин	x	x	x
Протеинурия	x	x	x
Абдоминална ехография	x	x	x

Бъбречна биопсия вкл. електронна микроскопия, (по преценка втора) (без биопсия при противопоказания – ХБЗ-4-5 степен, хеморагична диатеза, възпалителен процес на отделителна с-ма)	x		
ЯМР(по преценка от кардиолог)	x		x
Консултация с нефролог	x	x	x
Консултация с невролог	x	x	x
Консултация с кардиолог - ЕКГ, ехокардиография	x	x	x
Консултация със специалист очни болести - очни дъна	x	x	x
Консултация с гастроентеролог	x	x	x
Консултация със специалист кожни и венерически болести	x		

+ 12 м.\* - извършват се на всеки 12 месеца; + 36 м.\* - извършват се на всеки 36 месеца;  
Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването 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.
  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 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-04-25/14.02.2024г. 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 01.04.2021г. на основание решение № РД-НС-04-37/19.03.2021г.*

**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.