



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ:

ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧИВ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК



ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

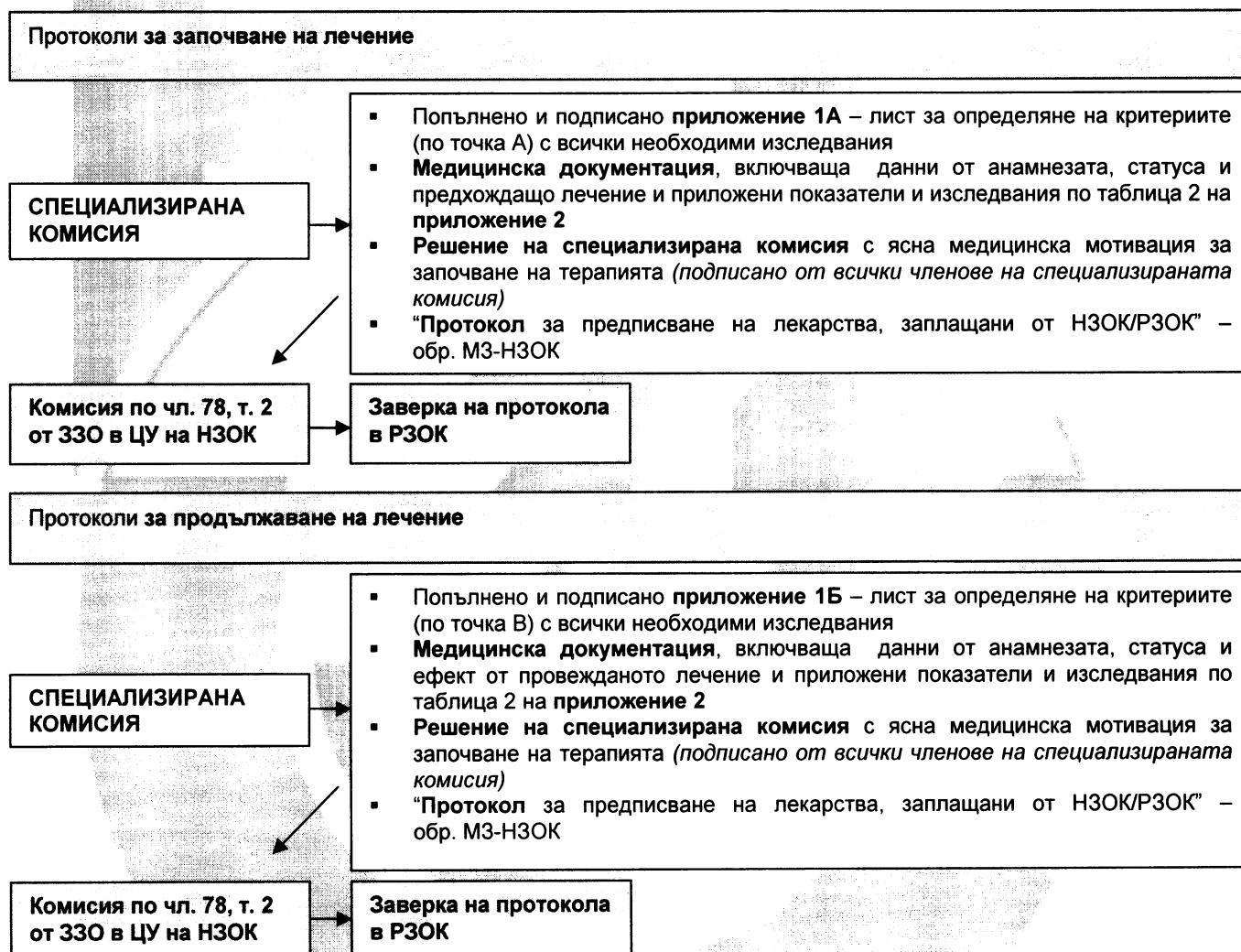
РАЙНА ЙОРДАНОВА

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА РАЗСТРОЙСТВА
В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА
С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебно заведение за болнична помощ, сключило договор с НЗОК. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора на ЛЗ: СБАЛДБ – гр. София - Клиника по ендокринология и клинична генетика; УМБАЛ „Царица Йоана-ИСУЛ” гр. София - Клиника по метаболитно-ендокринни заболявания и диететика

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 могат да се издават за период до 365 дни.



ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

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 E72.2	
1	Сигурна диагноза - клинична симптоматика, ниво на амоняк, аминокиселини в плазма, профил на органични киселини в урина (включително и оротова киселина) ¹	
2	Плазмено ниво на амоняк: - Над 100 µmol/l при деца - Над 150 µmol/l при новородени ¹	
3	Аминокиселини в плазма – глутамин, аланин, цитрулин, аргинин, есенциални аминокиселини с разклонени вериги ¹	
4	Изследване на лактат ¹	
5	Лабораторни изследвания: хематологични, биохимични, кръвно-газов анализ ¹	
6	Липса на изключващи критерии по т. Б ²	

¹ 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 мес. преди кандидатстването. Резултатите от изследванията на аминокиселини в плазма и органични киселини в урина се представят на оригинални бланки от специализирана метаболитна лаборатория, извършила анализите.

² удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Б. ИЗКЛЮЧАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене

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 С НАТРИЕВ ФЕНИЛБУТИРАТ ПРИ ПАЦИЕНТИ С РАЗСТРОЙСТВА В МЕТАБОЛИТНИЯ ЦИКЪЛ НА УРЕЯТА

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

	МКБ E72.2	
1	Оценка на физическо развитие – ръст, тегло, обиколка на глава ¹	
2	Серумно ниво на амоняк ¹	
3	Амино киселини в плазма - глутамин, аланин, цитрулин, аргинин, есенциални аминокиселини с разклонени вериги ¹	
4	Липса на изключващи критерии по т. Г ²	

¹ етапна епикриза с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението, необходимите изследвания са отразени в табл. 2 на приложение 2 - задължително се представят на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие.

² удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свърхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Прекъсване на терапията по вина на болния за период повече от 2 месеца

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 ПЛС, които НЗОК заплаща в съответствие с действащите нормативни документи.

Таблица 1

INN	ДОЗА
SODIUM PHENYLBUTYRATE	• 20 g

2. **ПРОСЛЕДЯВАНЕ:**

Таблица 2

Показатели и изследвания	ИЗХОДЯЩИ	+ 6 м.*
Амоняк	x	x
Аминокиселинен профил	x	x
Оротова киселина (само при ОТС дефицит)	x	
БИОХИМИЧНИ		
Глюкоза	x	
Лактат	x	
ASAT	x	x
ALAT	x	x
Урея, креатинин, пикочна киселина	x	
Електролити: Na, K, Ca, Cl, P, Fe	x	
Общ белтък	x	
ХЕМАТОЛОГИЧНИ		
хемоглобин	x	
хематокрит	x	
еритроцити	x	
левкоцити	x	
тромбоцити	x	
ДКК	x	
КРЪВНО-ГАЗОВ АНАЛИЗ		
pH	x	
PCO ₂	x	
PO ₂	x	
HCO ₃	x	
ДРУГИ		
Ръст, телесно тегло	x	x

* + 6 м.* - извършват се на всеки 6 месеца;

Изследванията се представят на оригинални бланки или заверени копия с подпис и печат на ЛЗ (при наличие на хоспитализация с давност до 1 мес. преди кандидатстването се прилага заверено копие от епикриза с номер ИЗ)

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 към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
6. СПЕЦИАЛИЗИРАНАТА КОМИСИЯ издава Решение след проведена Амбулаторна процедура № 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 на основание чл. 53 и чл. 309 от Национален рамков договор за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за 2020-2022г. (обн., ДВ, бр. 7 от 24.01.2020г.) 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 2020-2022г. (обн., ДВ, бр. 7 от 24.01.2020 г.), влизат в сила от 01 януари 2021г. на основание решение № РД-НС-04-148/16.12.2021г. и отменят действащите изискванията в сила от 1 юли 2011 г.



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 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.
5. Притежавам / не притежавам актуално ТЕЛК решение във връзка със заболяването.

Дата:.....

Декларатор:.....
(име, презиме и фамилия)

Подпис:.....