



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ:

ПРОФ. Д-Р ПЕТКО САЛЧЕВ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК



ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ

ЧРАО:

РАЙНА ЙОРДАНОВА

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК

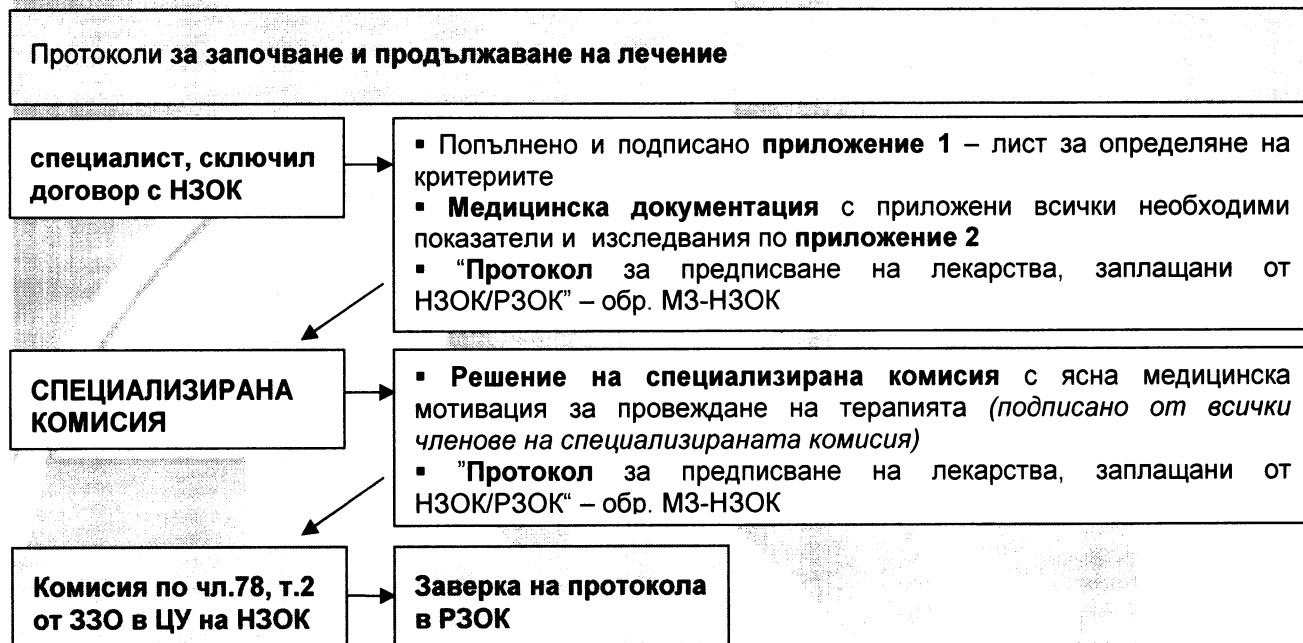
ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА УМЕРЕН ДО ТЕЖЪК ПЕМФИГУС ВУЛГАРИС

С RITUXIMAB В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА УМЕРЕН ДО ТЕЖЪК ПЕМФИГУС ВУЛГАРИС С RITUXIMAB

Протоколът се издава от специалисти с код на специалност 04 (кожни и венерически болести), работещи по договор с НЗОК или от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК за изпълнение на Амбулаторна процедура №38. Специализираните комисии се създават със Заповед на директора на лечебни заведения: УМБАЛ „Александровска“ ЕАД, ВМА – София, УМБАЛ „Д-р Георги Странски“ ЕАД – Плевен, УМБАЛ „Свети Георги“ ЕАД – Пловдив, УМБАЛ “Проф. д-р Ст. Киркович” АД – Стара Загора.

I. РЕД ЗА УТВЪРЖДАВАНЕ И 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), отразени в приложение 2

1.4 "Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК" – обр. МЗ-НЗОК, издаден от специалист, сключил договор с НЗОК или 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 т. 1 след справка относно здравноосигурителния статус на ЗОЛ

3. Първият протокол се издава задължително от специализирана комисия към УМБАЛ „Александровска“ ЕАД за срок до 180 дни. Всеки следващ протокол се издават за срок до 180 дни от специализирана комисия в посочените лечебни заведения за болнична помощ.

ЛИСТ НА КРИТЕРИИ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА УМЕРЕН ДО ТЕЖЪК ПЕМФИГУС ВУЛГАРИС С RITUXIMAB

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 L10.0	
1	Клинични критерии: <ul style="list-style-type: none"> обширни лигавични булозно-ерозивни лезии (орална, назална, очна, ано-генитална лигавици, ларинкс, хранопровод) ¹ <i>или</i> множествени булозно-ерозивни промени на кожата, съвместими с пемфигус ¹ 	
2	Висока активност на заболяването: <ul style="list-style-type: none"> оценка по скала PDAI ≥ 15 ² 	
3	Хистологични критерии: <ul style="list-style-type: none"> интерцелуларно отлагане на антитела от клас IgG (пемфигусни антитела) в епидермиса/епитела в кожно-лигавичната биопсия, изследвани чрез директна имунофлуоресценция (ДИФ) ³ anti-Dsg 3 и anti-Dsg 1 антитела, изследвани чрез ELISA ³ 	
4	Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация от наблюдаващ специалист; при наличие на хоспитализация с давност до 1 месец преди кандидатстването, се прилага епикриза (ИЗ с № и дата)

² прилага се оценка по скала PDAI, удостоверяваща активността на болестта през последните 28 дни. Прилага се фиш на оценката с дата на провеждане, подпис на специалиста, извършил оценката и печат на лекаря/лечебното заведение, съгласно приложение 1В

³ прилагат се задължително оригинални бланки от лабораторни изследвания с посочени референтни стойности за съответната лаборатория; при наличие на хоспитализация с давност до 1 месец преди кандидатстването, се прилага епикриза (ИЗ с № и дата)

⁴ удостоверява се с подпис на специалиста в приложение 1 на настоящите изисквания

Отговаря на критериите за започване на лечение с в доза

подпис на специалиста/членовете на специализираната комисия:.....

.....
.....
.....



ЛИСТ НА КРИТЕРИИ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА УМЕРЕН ДО ТЕЖЪК ПЕМФИГУС ВУЛГАРИС С RITUXIMAB

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

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

Болните следва да бъдат мониторираны клинично и лабораторно на 16-та седмица от началото на лечението. При кандидатстване за продължаване на лечението след завършен първи курс се осъществява нова оценка и задължително се представя медицинската документация от клиничния преглед и проведените изследвания на 16-та седмица.

Б. Критерии за продължаване на лечението (задължителни са всички критерии)

	МКБ L10.0	
1	<p>След въвеждане в ремисия на болестта на 12-ти и на 18-ти месец – липса на новопоявили се или влошени клинични и/или имунологични показатели:</p> <p>Клинични параметри:</p> <ul style="list-style-type: none"> отсъствие на нови и/или налични булозно-ерозивни лезии по кожата и/или видимите лигавици ¹ <p>Имунологични параметри:</p> <ul style="list-style-type: none"> проследяване на anti-Dsg 3 и anti-Dsg 1 антитела, изследвани чрез ELISA ² липса на позитивирание (ако са достигнати отрицателни стойности в края на ремисията) или намаляване на титъра на антителата в сравнение със стойностите преди започване на лечението с Rituximab ^{1, 2} 	
2	<p>Настъпване на рецидив след въвеждане в ремисия на болестта:</p> <p>Клинични параметри</p> <ul style="list-style-type: none"> наличие на ≥ 3 нови лезии/месец, които не преминават спонтанно за период от 1 седмица или разширяване на съществуващите лезии при пациенти, които преди са постигнали контрол на заболяването ¹ оценка по скала PDAI ≥ 15 ³ <p>Имунологични параметри:</p> <ul style="list-style-type: none"> проследяване на anti-Dsg 3 и anti-Dsg 1 антитела, изследвани чрез ELISA ² позитивирание (ако са достигнати отрицателни стойности в края на ремисията) или повишаване на титъра на антителата в сравнение със стойностите, достигнати по време на ремисията ^{1, 2} 	
3	Липса на изключващи критерии по т. В ⁴	

¹ медицинска документация с отразена степен на повлияване на показателите; при наличие на хоспитализация с давност до 1 месец преди кандидатстването, се прилага епикриза (ИЗ с № и дата)

² оригинални бланки от актуални лабораторни изследвания с посочени референтни стойности за съответната лаборатория

³ прилага се оценка по скала PDAI, удостоверяваща активността на болестта от последните 28 дни. Прилага се фиш на оценката с дата на провеждане, подпис на специалиста, извършил оценката и печат на лекаря/лечебното заведение, съгласно приложение 1В

⁴ удостоверява се с подпис на специалиста в приложение 1 на настоящите изисквания и се попълва таблица 1

Таблица 1. Нежелани лекарствени реакции

инфекции	
хематологични отклонения (левкопения, тромбоцитопения) и/или биохимични отклонения (съобразно фармакологичното досие на лекарствения продукт)	
хипотония	
главоболие	
гадене, световъртеж, астения	
реакции, свързани с инфузията	
реакции на свръхчувствителност	
дразнене в гърлото, болки в корема и гърба	

В. ИЗКЛЮЧАЩИ КРИТЕРИИ

- Активни, тежки инфекции
- Бременност и лактация
- Лица под 18 годишна възраст
- Пациенти в тежко имунокомпрометирано състояние
- Тежка сърдечна недостатъчност (клас IV NYHA) или тежко неконтролирано сърдечно заболяване
- Развитие на прогресивна мултифокална левкоенцефалопатия
- Тежки хематологични отклонения (брой неутрофилни гранулоцити под $1,5 \times 10^9/l$ и/или брой тромбоцитите под $75 \times 10^9/l$)
- Анамнеза за неоплазма в последните 5 години, с изключение на базалноклетъчен и плоскоклетъчен кожен карцином
- Свръхчувствителност към активното вещество или някое от помощните вещества

Отговаря на критериите за започване на лечение с В доза

подпис на специалиста/членовете на специализираната комисия:.....

.....



Скала за оценка на активността и тежестта на болестния процес
Pemphigus Disease and Area Index (PDAI)

PDAI

Кожа

Активни лезии

Остатъчни лезии

Анатомична област	Ерозии/були или новопоявил се еритем		Постлезионелна хиперпигментация или еритем
	<p>0 липса</p> <p>1 1-3 лезии, не повече от една >2 см в диаметър, нито една >6 см в диаметър</p> <p>2 2-3 лезии, минимум две >2 см в диаметър, нито една >6 см в диаметър</p> <p>3 >3 лезии, нито една >6 см в диаметър</p> <p>5 >3 лезии и/или поне една >6 см в диаметър</p> <p>10 >3 лезии и/или поне една лезия >16 см в диаметър или цялата област</p>	<p>Брой лезии ако са ≤ 3</p>	<p>0 липса</p> <p>1 наличие</p>
Уши			
Нос			
Лице (др. области)			
Шия			
Гърди			
Корем			
Гръб и глутеуси			
Мишници и предмишници			
Ръце			
Крака			
Ходила			
Гениталии			
Резултат	/ 120		/ 12

Скалп

Скалп	Ерозии/були или новопоявил се еритем	Брой лезии ако са ≤ 3	Постлезионелна хиперпигментация или еритем
	0 липса 1 в един квадрант 2 два квадранта 3 три квадранта 4 обхваща целия скалп 10 поне една лезия >6 см		0 липса 1 наличие
Резултат	/ 10		/ 1

Лигавици

Анатомична област	Ерозии/були	Брой лезии ако са ≤ 3
	0 липса 1 1 лезия 2 2-3 лезии 5 >3 лезии или 2 лезии >2 см 10 цялата област	
Очи		
Нос		
Букална мукоза		
Твърдо небце		
Мекото небце		
Горни венци		
Долни венци		
Език		
Под на устна кухина		
Лабиална мукоза		
Заден фаринкс		
Аногенитална		
Резултат	/120	

Общ резултат за активни лезии

/ 250

(активни лезии по кожа + скали + лигавици)

Общ резултат за остатъчни лезии

/ 13

(остатъчни лезии по кожа + скали)

PDAI Резултат

/ 263

(активни лезии + остатъчни лезии)

Дата на провеждане:.....

Подпис на специалиста:.....

/печат на лекаря/лечебното заведение/



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 И НАЧИН НА ПРИЛОЖЕНИЕ
RITUXIMAB	L10.0	<ul style="list-style-type: none"> ▪ при започване на лечение – 2 интравенозни инфузии по 1000 mg през 14 дни ▪ поддържащо лечение – 1 интравенозна инфузия по 500 mg на 12-ти и на 18-ти месец • при рецидив – 1 интравенозна инфузия по 1000 mg по преценка на лекуващия лекар* <p>*Следващи инфузии могат да се прилагат не по-рано от 16 седмици след предшестващата инфузия.</p>

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

INN	ПРЕДИ ЗАПОЧВАНЕ*	КОНТРОЛ на всеки 6 месеца*
RITUXIMAB	<ul style="list-style-type: none"> ▪ туберкулинова проба ▪ хепатитни маркери (HbsAg, anti-HCV) ▪ ПКК с ДКК ▪ СУЕ или CRP ▪ ASAT, ALAT ▪ урея, креатинин ▪ урина, седимент ▪ anti-Dsg 3 и anti-Dsg 1 антитела (ELISA) ▪ оценка по скала PDAI 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ ПКК с ДКК ▪ СУЕ или CRP ▪ ASAT, ALAT ▪ урея, креатинин ▪ урина, седимент ▪ anti-Dsg 3 и anti-Dsg 1 антитела (ELISA)** ▪ оценка по скала PDAI

* прилагат се оригинални бланки от лабораторни изследвания с посочени референтни стойности. Изследванията следва да са проведени в лаборатория, сключила договор с НЗОК/РЗОК. За давност на изследванията се приема срок от не повече от 1 месец преди подаването на документите в съответната РЗОК

** контрол на 12 месеца

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 до ИАЛ се прилага към медицинската документация на ЗОЛ при кандидатстване за лечение.
6. ПРИ СПЕЦИАЛИСТА, съгл. чл. 218 Б, т. 1 от НАЦИОНАЛЕН РАМКОВ ДОГОВОР № РД-НС-01-4 от 23 декември 2019 г. за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Българския лекарски съюз за 2020 – 2022 г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020 г.), на ЗОЛ, на които са издавани протоколи по реда на настоящите изисквания, следва да се прилагат всички необходими документи като: амбулаторните листове от извършените прегледи, вторият екземпляр от издадените протоколи, копия от епикризи, копия от решения по АПр. №38, които са основание за издаване на протокол, всички изискващи се изследвания, копие от приложение 1 на настоящите изисквания попълнено по съответната точка, подписано от специалиста, издал протокола.
7. 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, ал.1, т.3 и чл.309 от НАЦИОНАЛЕН РАМКОВ ДОГОВОР № РД-НС-01-4 от 23 декември 2019 г. за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Българския лекарски съюз за 2020 – 2022 г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020 г.) 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 № РД-НС-01-4 от 23 декември 2019 г. за медицинските дейности между Националната здравноосигурителна каса и Българския лекарски съюз за 2020 – 2022 г. (обн., ДВ, бр.7 от 24.1.2020 г.), влизат в сила от 1 януари 2021г. на основание решение № РД-НС-04-148/16.12.2020г. и отменят действащите изисквания, в сила от 15 август 2020г. на основание решение № РД-НС-04-74/27.07.2020г.



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. Информиран/а съм за отказ от майчинство/бащинство по време на провеждане на лечение с горепосочения лекарствен продукти (съобразно кратките характеристики на определени лекарствени продукти).

ДА

НЕ

2. Ще спазвам препоръчаната ми схема на лечение и периодичност на контролните прегледи.
3. Редовно ще се явявам на контролни прегледи и няма да променям самоволно или под друго внушение назначената ми терапия.
4. 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 и РЗОК и ще върна в РЗОК последния протокол, по който съм получавал/а лекарствения продукт.
5. 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:.....

