



## НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ: /п/

ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ  
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК



ВЯРНО:

ДИРЕКТОР ДИРЕКЦИЯ ЧРАО:

БОЖИДАРА ЧУФАРЛИЧЕВА

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК**

**ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА СИМПТОМАТИЧНА ОБСТРУКТИВНА**

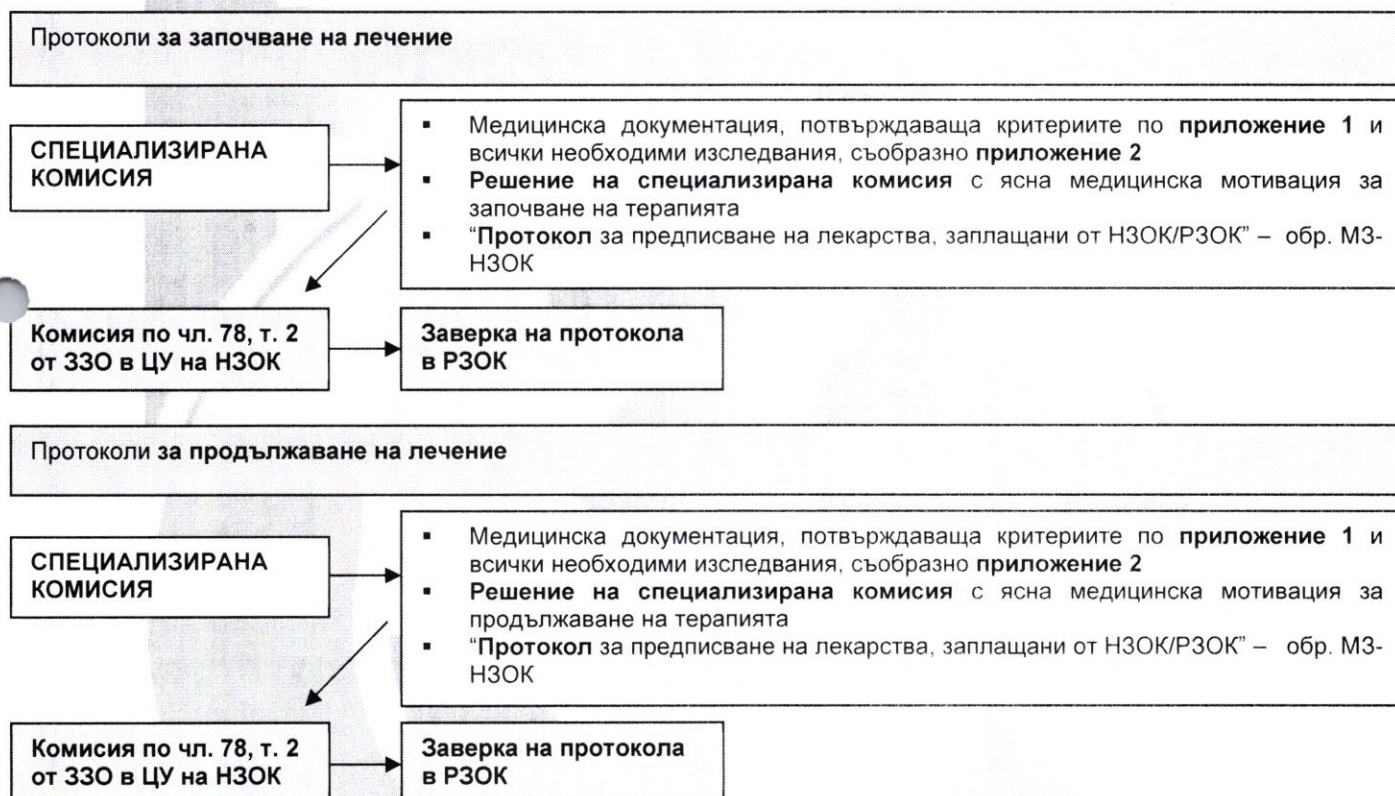
**ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЯ**

**В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

## ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА СИМПТОМАТИЧНА ОБСТРУКТИВНА ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЯ

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 лечебното заведение (ЛЗ) за следните кардиологични клиници: УМБАЛ "Света Анна" - гр. София, МБАЛ "Национална кардиологична болница" - гр. София, УМБАЛ „Свети Георги“ - гр. Пловдив, УМБАЛ „Света Марина“ - гр. Варна, УМБАЛ „Д-р Георги Странски“ – гр. Плевен, УМБАЛ „Сърце и мозък“ – гр. Бургас и УМБАЛ „Св. Иван Рилски“ - гр. София. В специализираните комисии са включени специалисти по кардиология.

### 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 скъпоценни 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 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 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: „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 ИЗБОР НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА СИМПТОМАТИЧНА ОБСТРУКТИВНА ХИПЕРТРОФИЧНА КАРДИОМИОПАТИЯ

**А. Критерии за започване на терапия (задължителни са всички критерии)**

	<b>МКБ I50.1</b>	
1	Функционален клас II – III по NYHA на сърдечна недостатъчност <sup>1, 2</sup>	
2	Неповлияване от оптимизирана лекарствена терапия с бета блокери или недихидропиридинови калциеви антагонисти <sup>1, 2</sup>	
3	Електрокардиография (ЕКГ) <sup>1, 2</sup>	
4	Ехокардиография: <sup>1, 2</sup> - фракция на изтласкване на лява камера $\geq 55\%$ - дебелина на лява камера $\geq 15$ mm - градиент в изходния тракт на лява камера $\geq 50$ mm Hg в покой или при провокация при doppler сонография	
5	Предсърден натриуретичен пептид - NT-proBNP <sup>1, 2</sup>	
6	Генотипизиране по отношение на цитохром P450 (CYP) 2C19 (CYP2C19) <sup>1, 2</sup>	
7	Липса на изключващи критерии по точка В <sup>1, 2</sup>	

<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; приложение 4

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

	<b>МКБ I50.1</b>	
1	Намаляване на Функционален клас по NYHA на сърдечната недостатъчност, спрямо този преди започване на лечението <sup>1, 2</sup>	
2	Електрокардиография (ЕКГ) <sup>1, 2</sup>	
3	Ехокардиография с оценка и doppler сонография за измерване на градиента в изходния тракт на лява камера: <sup>1, 2</sup> - фракция на изтласкване на лява камера $\geq 50\%$ - определяне на дебелината на лява камера - намаляване на градиента в изходния тракт на лява камера в покой или при провокация спрямо изходния	
5	BNP, NT-proBNP с редукция спрямо изходното ниво <sup>1, 2</sup>	
6	Липса на изключващи критерии по точка В	

<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; приложение 4

**В. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ**

1. Възраст под 18 години
2. Свръхчувствителност към активното или към някое от помощните вещества
3. Сърдечна недостатъчност с ЛКФИ  $< 55\%$  при започване на лечение
4. Нарушена бъбречна функция със стойности на гломерулна филтрация  $< 30$  ml/min/1.73 m<sup>2</sup> или диализа
5. Тежка степен на чернодробно увреждане
6. Несигурна контрацепция, бременност и лактация
7. Съпътстващо лечение със силни инхибитори на CYP3A4 при пациенти, които са с фенотип на лош метаболитатор на CYP2C19 и с неопределен CYP2C19 фенотип
8. Съпътстващо лечение с комбинация от силен инхибитор на CYP2C19 и силен инхибитор на CYP3A4



## 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	възрастови ограничения	МКБ	DDD
<b>MAVACAMTEN</b>	над 18 годишна възраст	150.1	5 mg

## 2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

Показатели и изследвания*	Преди започване	Проследяване
ПКК и ДКК	x	x
Креатинин	x	x
Креатининов клирънс	x	x
ASAT, ALAT	x	x
ЕКГ	x	x
ЕхоКГ	x	x
BNP, NT-proBNP	x	x

\*Забележка: Интервалите за проследяване на показателите са по преценка на лекуващия екип.

## 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 експертизата 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-04-54/26 06.2025г. 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 самоволно или под друго внушение назначената ми терапия.
3. При преустановяване на лечението по причини, неизтичащи 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.

<b>ЕХОКАРДИОГРАФИЯ ЗА ПРОТОКОЛ НА ПАЦИЕНТИ СЪС СИМПТОМАТИЧНА ОХКМ</b>	
<b>Параметър</b>	<b>Резултат</b>
<b>Дебелина на миокарда в крайна диастола:</b>	
<b>Парастернално</b>	
Септум (максимална дебелина в mm)	
Задна стена на лява камера (mm)	
<b>Краен диастолен обем (ml)</b>	
<b>Краен систолен обем (ml)</b>	
<b>Фракция на изтласкване (%)</b>	
<b>Градиент в изходния тракт на лява камера (апикално, двукухинен или трикухинен срез)</b>	
<b>В покой (mm Hg)</b>	
<b>С провокация (mm Hg)</b>	
<b>Размери на ляво предсърдие (парастернално в mm)</b>	
<b>Митрална клапа</b>	
<b>Оценка на митралната регургитация</b>	
<b>Систолно предно движение на митралното платно (SAM)</b>	<b>ДА или НЕ</b>