



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА
ЦЕНТРАЛНО УПРАВЛЕНИЕ

София 1407, ул. "Кричим" No 1

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
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ
ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ

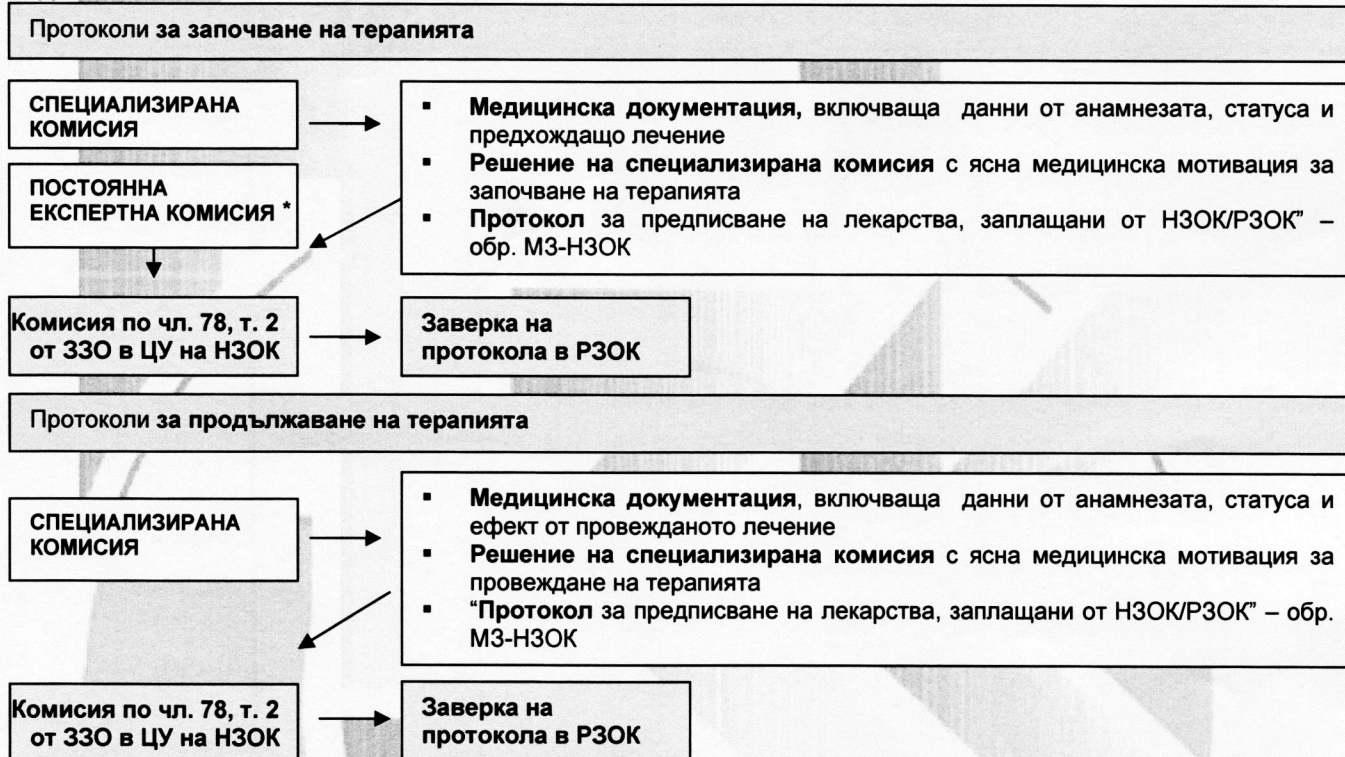
Протоколът се издава от специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК. Специализираните комисии включват специалисти с код на специалност 10 (нервни болести), 54 (детска неврология) и се създават със Заповед на директора на следните университетски лечебни заведения:

за пациенти от 0 до 3 години - СБАЛДБ - гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив;

за пациенти от 3 до 18 години - СБАЛДБ - гр. София, УМБАЛ "Александровска" - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" - гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив.

за пациенти над 18 години - УМБАЛ "Александровска" - гр. София, МБАЛНП "Св. Наум" - гр. София и УМБАЛ "Св. Георги" - гр. Пловдив.

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ



* Постоянна експертна комисия (ПЕК) се сформира и председателства от председателя на Експертния център по редки болести към УМБАЛ "Александровска", като участват още и председателите на всички специализирани комисии, посочени в Изискванията. Пациентите след неонатален скрининг с позитивен резултат от генетичен тест, проведен в Национална генетична лаборатория, не преминават през ПЕК.

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 може да се издават за период до 365 дни.

2. Здравноосигуреното лице/родител/настойник/попечител 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 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 „Изисквания 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 ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА 5Q СПИНАЛНА
МУСКУЛНА АТРОФИЯ
(НУСИНЕРСЕН, РИСДИПЛАМ)**

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

С оглед ранно започване на терапия за пациенти след проведен неонатанен скрининг са необходими само критерии по т. 1 - позитивен резултат от генетичен тест, проведен в Национална генетична лаборатория и липса на изключващи критерии по т. 4, отразени в решението на специализирана комисия по АПр № 38

	МКБ G12.0, G12.1	
1	Сигурна диагноза – клиничната симптоматика, потвърдена на базата на теста за делеция на SMN1 гена и потвърдена диагноза 5q CMA ^{1, 2} За пациенти след неонатанен скрининг – позитивен резултат от генетичен тест, проведен в Национална генетична лаборатория * ^{1, 2}	
2	ЗОЛ е без симптоми за CMA на възраст 1 седмица за лечение с Nusinersen; ЗОЛ на възраст по-голяма от 2 месеца за лечение с Risdiplam; има поне 2 копия на гена SMN2 ^{1, 2}	
3	Липса на тежка сколиоза, която би затруднила интратекалното приложение на медикамента ** ^{1, 2}	
4	Липса на изключващи критерии по т. Б	

* за деца

** за възрастни

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2; задължително се представя резултат от генетичен тест, доказващ заболяването

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Анамнеза за заболяване на централната или периферната нервна система
2. Тежка сколиоза (по преценка на лекуващият лекар) - **само при лечение с Nusinersen**
3. Анамнеза за имплантиран шънт – само за ЗОЛ над 18 години
4. Нарушение в кръвосъсирването
5. Пациенти с нарушена чернодробна функция – трансаминази повече от 3 пъти над нормата - само при лечение с Risdiplam
6. Свръхчувствителност с прояви на тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое от помощните вещества
7. Участие в клинично проучване за CMA

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА 5Q СПИНАЛНА МУСКУЛНА АТРОФИЯ (НУСИНЕРСЕН, РИСДИПЛАМ)

Забележка: Лечението продължава след направена оценка 3 месеца след шестата и преди седмата доза и след това на всеки 6 месеца за лечение с Nusinersen и на всеки 6 месеца за лечение с Risdiplam. При поява на странични реакции от лечението или при изчерпване възможностите на един от лекарствените продукти може да се премине към терапия с другия лекарствен продукт.

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

	МКБ G12.0, G12.1	
1	Обща двигателна функция, измерена по скалата за моторно-двигателни функции на Hammersmith Functional Motor Scale Expanded (HFMSE) и Children's Hospital of Philadelphia Infant Test of Neuromuscular Disorders (CHOP INTEND), Hammersmith Infant Neurological Examination (HINE), Bayley Scales of Infant and Toddler Development Third Edition (BSID-III) – за CMA тип 1; и Revised Upper Limb (RULM), мануално мускулно тестуване (MRC) скала – за CMA тип 2; и 6MWT (6 minute walking test) за тип 3 ^{1, 2}	
2	Респираторна функция, оценена чрез спирометрия, оценка на PAO ₂ и PACO ₂ за период от време без допълнително подаване на кислород ^{1, 2}	
3	Хематологични показатели ^{1, 2}	
4	Липса на изключващи критерии по т. Г	

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Тежки анафилактични реакции към активното вещество или към някое от помощните вещества

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
NUSINERSEN*	12 mg приложени интратекално на всеки 4 месеца
RISDIPLAM	дневна доза: от 2 месеца до < 2 години - 0,20 mg/kg ≥ 2-годишна възраст (< 20 kg) - 0,25 mg/kg ≥ 2-годишна възраст (≥ 20 kg) - 5 mg

*Забележка: Терапията започва с четири натоварващи дози – три през 14 дни и четвъртата 30 дни след третата. Поддържащата доза е през 4 месеца.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица 2

Показатели и изследвания	Период на лечение		
	изходно	на всеки 6 месеца	на всеки 12 месеца
ПКК и ДКК	x	x	x
Урея	x	x	x
Креатинин	x	x	x
Общ белтък	x	x	x
Албумин	x	x	x
ASAT, ALAT	x	x	x
Серумни електролити	x	x	x
Креатинфосфокиназа	x	x	x
Фибриноген – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Време на кървене – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Време на съсирване – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Протромбиново време – за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Изследване на АРТТ– за Нусинерсен при започване и на 6 месеца/за Рисдиплам само при започване	x	x	x
Спирометрия	x	x	x
Мануално изследване на мускулна функция	x	x	x
Рентгенография на гръбначен стълб	x		

II. ОБЩИ ИЗИСКВАНИЯ

- Възрастовата граница се изчислява в навършени години - т.е. включително към датата на издаване на протокола от специализираната комисия.
- При назначаване на терапия по протокол задължително се съобразяват възрастовите ограничения съгласно кратката характеристика на съответния лекарствен продукт, утвърдена по реда на ЗЛПХМ.
- НЗОК не заплаща лечение извън указаната възрастова граница в кратката характеристика на продукта.
- НЗОК не заплаща лечение с дози над максимално разрешените по кратка характеристика на продукта.
- 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.
- Всеки е-протокол се издава въз основа на издаден медицински документ от 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.
- 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“.
- Издаването на Е-протокол се осъществява в съответствие със съвместни „Указания за работа с подаден по електронен път протокол IА/ІВ/ІС (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-04-00-53/10.06.2026 г. на Надзорния съвет на НЗОК и предварително съгласуване с БЛС, на основание чл.51, ал.10 във връзка 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 22.03.2022 г. на основание Решение № РД-НС-04-26/09.03.2022 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, 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.
5. При преустановяване на лечението по причини, произтичащи от решението на Комисията по чл. 78, т.2 от ЗЗО, давам съгласието си, остатък от предоставените за съхранение в болничната аптека флакони от лекарствения продукт, да бъдат приложени на друго ЗОЛ със същата диагноза и в същото лечебно заведение.

Дата:.....

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

Подпис:.....