



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

ЦЕНТРАЛНО УПРАВЛЕНИЕ

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: +359 2 9659301

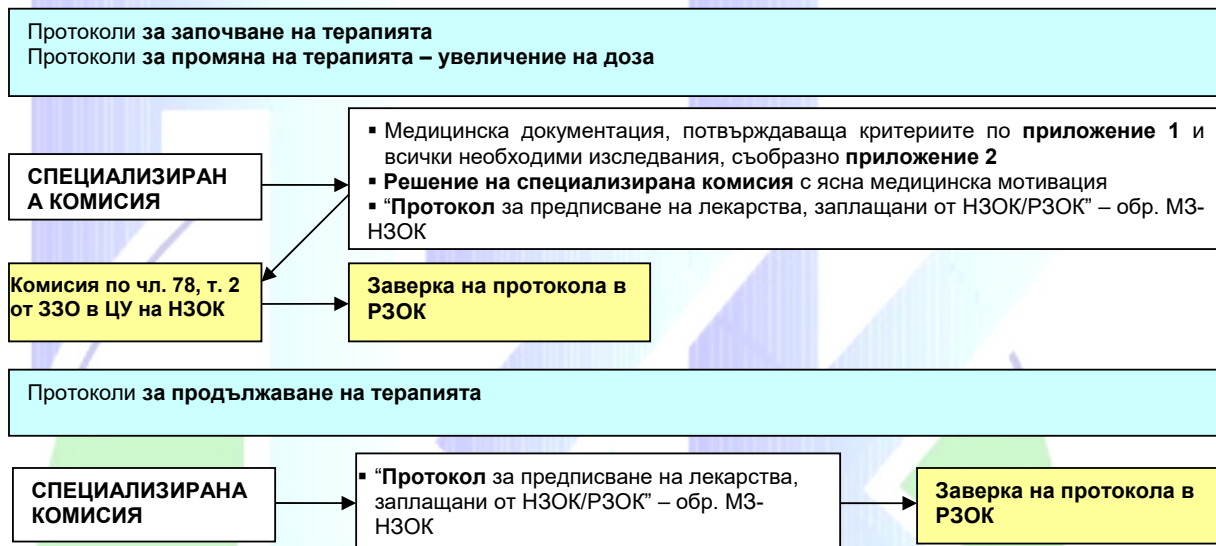
**УТВЪРЖДАВАМ:
ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК**

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ЗА ЛЕЧЕНИЕ РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ ЛЕЧЕНИЕ НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА (БОЛЕСТ НА WILSON)

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 ЛЗ: Клиника по гастроентерология СБАЛДБ „Проф. д-р Иван Митев“ – гр. София, Клиника по гастроентерология УМБАЛ „Св. Иван Рилски“ – гр. София, Клиника по гастроентерология УМБАЛ „Св. Марина“ – гр. Варна, Клиника по гастроентерология УМБАЛ „Св. Георги“ – гр. Пловдив, Клиника по гастроентерология УМБАЛ „д-р Георги Странски“ – гр. Плевен, Клиника по неврология УМБАЛ „Александровска“ – гр. София; Клиника по педиатрия УМБАЛ „Св. Георги“ – гр. Пловдив за лечение на лица под 18 години.

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 скъпопоставящи лекарствени продукти, по реда на чл. 78, т. 2 ЗЗО“ в съответствие с настоящите Изисквания на НЗОК, като първият протокол се издава за период до 180 дни, а всеки следващ протокол може да се издава за период до 365 дни.

2. Здравноосигуреното лице удостоверява с подписа си в „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 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 „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“.

КРИТЕРИИ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ ЛЕЧЕНИЕ НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА (БОЛЕСТ НА WILSON) С D-PENICILLAMINE

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

	МКБ E83.0	
1	Сигурна диагноза (комплексна) – клинична симптоматика, стойности на церулоплазмина, провокирана куприурия, евент. Пръстен на Kayser-Fleischer, фамилност и/или генетичен тест (мутация в АТР7В) ^{1,2}	
2	Ниво на серумен церулоплазмин – под 20 mg % ^{2*}	
3	Ниво на провокирана куприурия с пенициламин – над 30 mmol/l в 24 ч. урина ^{2*}	
4	Ниво на базална куприурия – над 1,6 mmol/l в 24 ч. урина ^{**2}	
5	Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК, АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, хемокоагулационни показатели ²	
6	Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография ²	
7	Консултация със специалист офталмолог – биомикроскопско изследване ²	
8	Консултация със специалист невролог ²	
9	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

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене – по преценка на лекуващия екип

**КРИТЕРИИ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ ЛЕЧЕНИЕТО НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА
(БОЛЕСТ НА WILSON) С D-PENICILLAMINE**

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

	МКБ E83.0
1	Поддържане на ефективни стойности на куприурията ²
2	Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК; АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, билирубин, креатинин ²
3	Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография ²
4	Консултация със специалист невролог ²
5	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) - ОТНОСИТЕЛНИ

1. Свръхчувствителност към активното или някои от помощните вещества /алергична реакция от късен тип
2. Задържане на значителна протеинурията в хода на лечението
3. Тежък токсичен хепатит
4. Персистираща агранулоцитоза и тромбоцитопения – медикаментозно предизвикана или с редуциране
5. Изразен миастеничен синдром
6. Бременност и кърмене – през първото тримесечие и по време на кърмене без пенициламин, до края на бременността лечение с цинк

КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ ЛЕЧЕНИЕ НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА (БОЛЕСТ НА WILSON) С TRIENTINE

Trientine tetrahydrochloride е показан като медикамент на втора линия за лечение на деца над 5-годишна възраст и възрастни с болест на Wilson.

Към терапия от D-penicillamine към Trientine се преминава:

1. При поява на странични реакции от лечението с D-penicillamine:
 - свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества/алергична реакция от късен тип
 - персистираща агранулоцитоза и тромбоцитопения
 - развитие на значителна протеинурия при лечението с D-penicillamine
2. Изчерпване на ефекта от лечението с D-penicillamine – по преценка на лекуващия екип

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

	МКБ Е83.0
1	Сигурна диагноза (комплексна) – клинична симптоматика, стойности на церулоплазмина, провокирана куприурия, евент. Пръстен на Kayser-Fleischer, фамилност и/или генетичен тест (мутация в АТР7В) ^{1, 2}
2	Неповлияване от предхождаща терапия с D-penicillamine за период от минимум 6 месеца или поява на странични реакции от лечение с D-penicillamine ^{1, 2}
3	Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК, АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, серумно ниво на желязо, урея, креатинин, хемокоагулационни показатели ²
4	Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография ²
5	Консултация със специалист невролог ²
6	Липса на изключващи критерии по т. Б

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

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

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (при започване на лечението)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества /алергична реакция от късен тип
2. Бременност и кърмене – по преценка на лекуващия екип

**КРИТЕРИИТЕ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА
(БОЛЕСТ НА WILSON) С TRIENTINE**

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

	МКБ E83.0
1	Поддържане на ефективни стойности на куприурията ^{1, 2}
2	Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК, АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, билирубин, урея, креатинин, серумно ниво на желязо ²
3	Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография²
4	Консултация със специалист невролог ²
5	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) - ОТНОСИТЕЛНИ

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества /алергична реакция от късен тип
2. Тежко чернодробно увреждане
3. Тежко бъбречно увреждане
4. Бременност и кърмене – по преценка на лекуващия екип
5. Включване на болния в клинично проучване *

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ, включени в Приложение 1 на ПЛС, които НЗОК заплаща съответствие с действащите нормативни документи

INN	ДОЗА
D-PENICILLAMINE	<ul style="list-style-type: none"> • 20 mg/kg тегло/24 h разделена на 2 приема при деца, не по-малко от 500 mg/24 h • 250 – 500 mg начална дневна доза • 1 000 – 2 000 mg максимална доза, разделена на 4 приема • 750 – 1 000 mg поддържаща доза, разделена на 2 приема
TRIENTINE	<ul style="list-style-type: none"> • 15-20 mg/kg тегло/24 h разделена на 2-3 приема при деца над 5-годишна възраст • 200 – 1600 mg начална дневна доза • 2 000 mg максимална доза, разделена на 2-3 приема • 800 – 1600 mg поддържаща доза, разделена на 2-3 приема

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Изследвания	Период на лечение						
	изх	1 м.	2 м.	3 м.	4 м.	5 м.	6 м. *
ХЕМАТОЛОГИЧНИ							
хемоглобин	✓			✓			✓
хематокрит	✓			✓			✓
еритроцити	✓			✓			✓
левкоцити	✓			✓			✓
тромбоцити	✓			✓			✓
ДКК	✓			✓			✓
ХЕМОКОАГУЛАЦИЯ							
INR – по преценка							
Протромбиново време	✓			✓			✓
БИОХИМИЧНИ							
ASAT	✓			✓			✓
ALAT	✓			✓			✓
ГГТ	✓			✓			✓
АФ	✓			✓			✓
албумин	✓			✓			✓
креатинин	✓			✓			✓
билирубин – общ и индиректен	✓			✓			✓
протеинурия	✓			✓			✓
Серумно ниво на желязо	✓			✓			✓
Серумун церулоплазмин	✓						
Базална куприурия	✓						✓
Провокирана куприурия	✓						✓
ИНСТРУМЕНТАЛНИ							
абдоминална ехография	✓						✓
Доплер ехография	✓						
MPT – по преценка							
Чернодробна биопсия – по преценка							
Биомикроскопия	✓						
ДРУГИ							
Генетичен анализ ATR7B	✓						

* проследяване при продължаване на лечението

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 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.
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-04-00-38 от 29.04.2026 г. 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, обн. ДВ, бр. 24 от 2009 г., в сила от 1 април 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, 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.

