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 ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ

ПРИ ХЕМОЛИТИЧНО-УРЕМИЧЕН СИНДРОМ

В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ХЕМОЛИТИЧНО-УРЕМИЧЕН СИНДРОМ

Протоколът се издава от **специализирана комисия в лечебни заведения за болнична помощ, сключили договор с НЗОК и с код на специалност 11 (нефрология) или 53 (детска нефрология и хемодиализа)**. **Специализираните комисии** се създават със Заповед на директора на следните университетски лечебни заведения: УМБАЛ "Александровска" - гр. София, СБАЛДБ „Проф. Иван Митев" - гр. София и УМБАЛ „Свети Георги" – гр. Пловдив.

I. РЕД ЗА ЗАВЕРЯВАНЕ НА ПРОТОКОЛИТЕ

Протоколи **за започване на лечение**

СПЕЦИАЛИЗИРАНА КОМИСИЯ

- Медицинска документация, потвърждаваща критериите по **приложение 1** и всички необходими изследвания, съобразно **приложение 2**
- **Решение на специализирана комисия** с ясна медицинска мотивация за започване на терапията
- "**Протокол** за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК" – обр. МЗ-НЗОК

Комисия по чл. 78, т. 2 от ЗЗО в ЦУ на НЗОК → **Заверка на протокола в РЗОК**

Протоколи **за продължаване на лечение**

СПЕЦИАЛИЗИРАНА КОМИСИЯ

- Медицинска документация, потвърждаваща критериите по **приложение 1** и всички необходими изследвания, съобразно **приложение 2**
- **Решение на специализирана комисия** с ясна медицинска мотивация за продължаване на терапията
- "**Протокол** за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК" – обр. МЗ-НЗОК

Комисия по чл. 78, т. 2 от ЗЗО в ЦУ на НЗОК → **Заверка на протокола в РЗОК**

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 се издава за период до 90 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**: „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 формàт, 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 ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМОЛИТИЧНО-УРЕМИЧЕН СИНДРОМ

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

	МКБ D59.3	
1	Сигурна диагноза на база резултат от генетично изследване за мутация, отговорна за хемолитично-уремичен синдром* или покриване на всички задължителни лабораторни критерии** на хемолитично-уремичен синдром* [1, 2]	
2	Лабораторни изследвания, свързани с активността на системата на комплемента*** [1, 2]	
3	Консултация с нефролог, абдоминална ехография [1, 2]	
4	Консултация с хематолог [1, 2]	
5	Консултация с невролог [1, 2]	
6	Консултация с кардиолог [1, 2]	
7	**Липса на изключващи критерии по точка Б** [1, 2]	

[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 представят данни от генетичен тест, доказващ заболяването*

*Задължително е вземането на материал за генетично изследване (NGS обхващащ гените отговорни за CFH, CFHR1–5, C3, CD46, CFI, THBD, DGKE, WT1 и CFB; и MLPA за търсене на делеции и дупликации в гените за CFH, CFHR1, CFHR2, CFHR3, CFHR4 и CFHR5)

****Задължителни лабораторни критерии за поставяне на диагнозата аХУС при липса на генетичен резултат**
1. Тромбоцитопения
2. Не-имунна хемолитична анемия (отрицателен директен тест на Coombs)
3. Нарушена бъбречна функция (намалена eGFR)
4. Повишен LDH
5. Повишен индиректен билирубин
6. Понижен хаптоглобин
7. Увеличен брой ретикулоцити
8. Промени в кръвната натривка (наличие на шизоцити)
9. Серумна активност на ADAMTS 13 > 10 IU/dL
10. Налична хематурия и/или протеинурия
11. Отрицателна фекална проба за доказване на VTEC или PCR Stx2þ/ Stx1
12. Нормална хемостаза (ПВ, фибриноген, INR, АРТТ)
13. Нормално нива на B12 (изследва се при пациенти под 12 месечна възраст)
14. Нормално ниво на хомоцистеин (изследва се при пациенти под 12 месечна възраст)

*** Взет материал за разширено изследване на системата на комплемента (C3, C4, CH50 (classical pathway, 50 % hemolytic activity), AH50 (alternate pathway, 50 % hemolytic activity), Factor H antigen, Factor I antigen, Factor B antigen, Anti- factor H IgG autoantibody, C3-nephritic factor, Anti-C1q IgG, C1q antigen, sC5b-9 (terminal complement complex))

Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества с прояви на анафилактичен шок
2. Наличие на активна инфекция
3. Наличие на:
   - ХУС свързан с прием на определени медикаменти, малигнена хипертония или автоимунни заболявания;
   - ХУС индуциран от инфекции (STEC, Streptococcus pneumonia, Грип A, H1N1, HIV, SARS-CoV2)
   - тромботична тромбоцитопенична пурпура;
   - вродена грешка в метаболизма на кобаламин.

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ХЕМОЛИТИЧНО-УРЕМИЧЕН СИНДРОМ

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

	МКБ D59.3	
1	Консултация с нефролог и резултати от лабораторни изследвания [1, 2]	
2	Доказателства за приложени ваксинации (*Neisseria meningitidis* група A, B, C, W, Y; Streptococcus pneumoniae и Haemophilus influenzae)* или писмен отказ от родител/настойник [1, 2]	
3	Специализирани консултативни прегледи (по преценка) [1, 2]	
4	**Липса на изключващи критерии по точка Г** [1, 2]	

[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. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества с прояви на анафилактичен шок
2. Липса на ефект от лечението

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	DDD
RAVULIZUMAB	• 70 mg

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ

Таблица 2

	Период на лечение		
Показатели и изследвания	**изходни**	**през 6 месеца***	**през 12 месеца***
Телесна маса	x	x	x
Ръст	x	x	x
Артериално кръвно налягане	x	x	x
ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x	x	x
Ретикулоцити и кръвна натривка	x		x
Кръвна група с директен тест на Coombs	x		
ADAMTS I3	x		
Урея	x	x	x
Креатинин	x	x	x
Пикочна киселина	x	x	x
Креатининов клирънс	x	x	x
Общ белтък	x		x
Албумин	x		x
Натрий	x		x
Калий	x		x
Хлор	x		x
Общ калций	x		x
Йонизиран калций	x		x
Фосфор	x		x
КАС	x		x
CH50 (classical pathway, 50 % hemolytic activity), AH50 (alternate pathway, 50 % hemolytic activity), Factor H antigen, Factor I antigen, Factor B antigen, Anti- factor H IgG autoantibody, C3-nephritic factor, Anti-C1q IgG, C1q antigen, sC5b-9 (terminal complement complex)	x		x
C3 и C4	x	x	x
ASAT	x		x
ALAT	x		x
ГГТ	x		x
Алкална фосфатаза	x		x
LDH	x	x	x
Общ и индиректен билирубин	x		x
Хаптоглобин	x		x

Хомоцистеин и B12 (при пациенти под 12 мес. възраст)	x		
ANA	x		
Фекална проба за VTEC или PCR Stx2þ/ Stx1	x		
Хемостаза (ПВ, фибриноген, INR, АРТТ)	x		x
Изследване на урина (общ химичен анализ от тест лента и седимент)	x	x	x
Изследване на урина - съотношение протеин/креатинин или микроалбуминурия и количество белтък в 24 часова диуреза	x	x	x
Консултация с генетик (при наличен генетичен резултат)	x		
Консултация с хематолог	x		x
Консултация с невролог	x		x
Консултация с кардиолог	x		x

Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването за лечение.

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-04-00-3/20.01.2026г. 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, 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.
4. При неспазване на посочените условия лечението ми с упоменатия лекарствен продукт ще бъде прекратено и няма да имам претенции към НЗОК.