НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА
ЦЕНТРАЛНО УПРАВЛЕНИЕ

София 1407, ул. “Кричим” № 1 www.nhif.bg тел:+3592 9659192

**УТВЪРЖДАВАМ:**

**ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ**

**УПРАВИТЕЛ НА НЗОК**

# ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ЗА ЛЕЧЕНИЕ

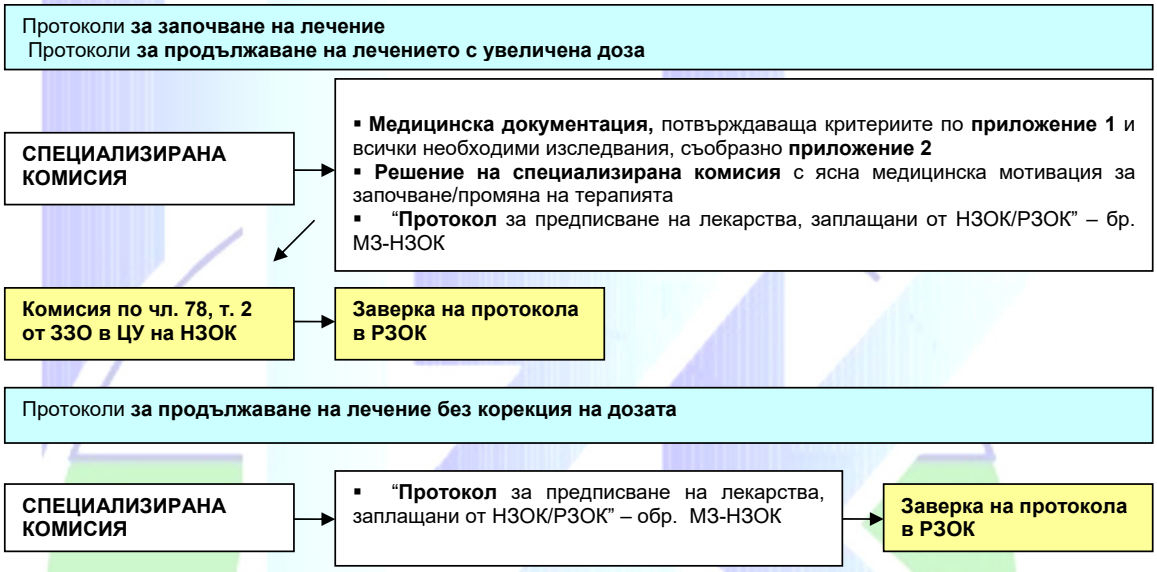
# СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД

# В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

# ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

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 ендокринология към УСБАЛЕ „Акад. Иван Пенчев" – гр. София и УМБАЛ „Света Марина" – гр. Варна.

## 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 скъпоструващи 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 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 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: „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 С PASIREOTIDE ПРИ СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

### А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

**Лечение се започва при ЗОЛ, при които не е показано оперативно лечение или при които оперативното лечение е било неуспешно.**

| | | |
|---|---|---|
| | **МКБ** E24.0 | |
| **1** | **Сигурна диагноза** – потвърдена на базата на клиничната симптоматика, ниво на адренокортикотропен хормон(ACTH), рентгенография или магнитно-резонансна (МРТ) или компютърна (КТ) томография [1, 2] | |
| **2** | **Ниво на хормони:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) > 208 nmol/24h<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ > 7.56 nmol/l<br>▪ Адренокортикотропен хормон (ACTH) > 2.4 pmol/l [1] | |
| **3** | **Ниво на тиреоидни хормони – TSH, fT4** [1, 2] | |
| **4** | **Изследване на кръвна захар, при необходимост КЗП, гликиран хемогобин $HbA_{1c}$** [1, 2] | |
| **5** | **Рентгенография или магнитно-резонансна томография или КАТ на хипофиза** [1, 2] | |
| **6** | **Консултация със специалист очни болести и изследване на очни дъна (фундоскопия) и на зрителни полета (периметрия)** [1, 2] | |
| **7** | **Консултация със специалист кардиолог и ЕКГ изследване** [1, 2] | |
| **8** | **Абдоминална ехография** [1, 2] | |
| **9** | **Консултация със специалист неврохирург** [1, 2] | |
| **10** | **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**

### Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Лица под 18 годишна възраст
4. Тежко чернодробно увреждане

## ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО С PASIREOTIDE ПРИ СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

**ЗАБЕЛЕЖКА: Два месеца след започване на лечението трябва да бъде оценена клиничната полза. При неповлияване след двумесечно лечение трябва да се обсъди спиране на лечението.**

### В. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

| | | |
|---|---|---|
| | **МКБ** E24.0 | |
| **1А** | **Пълна ремисия:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) < 208 nmol/24h<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ < 7.56 nmol/l<br>***Лечението продължава със същата доза.*** | |
| **1Б** | **Частичен отговор – редукция на нивата на:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) > 30% спрямо изходните стойности<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ > 30% спрямо изходните стойности<br>***1) Лечението продължава с по-висока доза.***<br>***2) При неповлияване се обсъжда спиране на лечението.*** | |
| **2** | **Изследване на очни дъна (фундоскопия) и на зрителни полета (периметрия)** [1, 2] | |
| **3** | **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 ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Лица под 18 годишна възраст
4. Тежко чернодробно увреждане

## ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С OSILODROSTAT ПРИ СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

### А. КРИТЕРИИ ЗА ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

**Лечение се започва при ЗОЛ, при които не е показано оперативно лечение или при които оперативното лечение е било неуспешно.**

| | | |
|---|---|---|
| | **МКБ** E24.0 | |
| **1** | **Сигурна диагноза** – потвърдена на базата на клиничната симптоматика, хормоналната диагностика магнитно-резонансна (МРТ) или компютърна (КТ) томография [1, 2] | |
| **2** | **Ниво на хормони, потвърждаващи диагнозата:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) > 208 nmol/24h<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ > 7.56 nmol/l<br>▪ Адренокортикотропен хормон (ACTH) > 2.4 pmol/l [1]<br>▪ Кортизол след експресен блокаж с 1 mg DXM ) > 50 nmol/l | |
| **3** | **Ниво на тиреоидни хормони – TSH, fT4** [1, 2] | |
| **4** | **Изследване на кръвна захар, при необходимост - КЗП, гликиран хемогобин ($HbA_{1c}$)** [1, 2] | |
| **5** | **Изследване на електролити (K, Na, Cl, Mg, Ca, P)** [1, 2] | |
| **6** | **Магнитно-резонансна томография или компютърна томография на хипофиза** [1, 2] | |
| **7** | **Консултация със специалист очни болести и изследване на очни дъна (фундоскопия) и на зрителни полета (периметрия)** [1, 2] | |
| **8** | **Консултация със специалист кардиолог и ЕКГ изследване** [1, 2] | |
| **9** | **Абдоминална ехография** [1, 2] | |
| **10** | **Консултация със специалист неврохирург** [1, 2] | |
| **11** | **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**
**Забележка: При смяна на набора от реактивите (кит) да се приемат съответните референтни граници.**

### Б. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Лица под 18 годишна възраст

## ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО OSILODROSTAT ПРИ СИНДРОМ НА CUSHING С ХИПОФИЗАРЕН ПРОИЗХОД В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

**ЗАБЕЛЕЖКА: Два месеца след започване на лечението трябва да бъде оценена клиничната полза. При неповлияване след двумесечно лечение трябва да се обсъди спиране на лечението.**

### В. КРИТЕРИИ ЗА ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ (ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ СА ВСИЧКИ КРИТЕРИИ)

| | | |
|---|---|---|
| | **МКБ** E24.0 | |
| **1А** | **Пълна ремисия:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) < 208 nmol/24h<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ < 7.56 nmol/l<br>***Лечението продължава със същата доза.*** | |
| **1Б** | **Частичен отговор – редукция на нивата на:** [1, 2]<br>▪ Свободен уринен кортизол (СУК) > 30% спрямо изходните стойности<br>▪ Слюнчен кортизол в полунощ > 30% спрямо изходните стойности<br>***3)Лечението продължава с по-висока доза.***<br>***4)При неповлияване се обсъжда спиране на лечението.*** | |
| **2** | **Изследване на очни дъна (фундоскопия) и на зрителни полета (периметрия)** [1, 2] | |
| **3** | **Консултация със специалист кардиолог и ЕКГ изследване** [1, 2] | |
| **4** | **Изследване на електролити (K, Na, Cl, Mg, Ca, P)** [1, 2] | |
| **5** | **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 ЛЕЧЕНИЕ)

1. Свръхчувствителност към активното или някое от помощните вещества
2. Бременност и кърмене
3. Лица под 18 годишна възраст

## I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

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

| INN | DDD |
|---|---|
| **PASIREOTIDE** | 1.2 mg |
| **OSILODROSTAT** | 10 mg |

2. **ПРОСЛЕДЯВАНЕ:**

| ИЗСЛЕДВАНИЯ | ПЕРИОД НА ЛЕЧЕНИЕ | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | Период на титрация на дозата | | | Проследяване | |
| | изходно | 1-ва седмица | на 2 седмици* | на 2 месеца | На 12 месеца** |
| **ХОРМОНАЛНИ** | | | | | |
| ACTH | ✓ | | | | ✓ |
| СУК | ✓ | | ✓ | ✓ | ✓ |
| Слюнчен кортизол | ✓ | | ✓ | ✓ | ✓ |
| TSH, FT4 | ✓ | | | | ✓ |
| **БИОХИМИЧНИ** | | | | | |
| Глюкоза/или КЗП/ или $HbA_{1c}$ | ✓ | | ✓ | | ✓ |
| Електролити - K,Na,Cl,Mg,Ca,P (за Osilodrostat) | ✓ | ✓ | ✓ | ✓ | ✓ |
| ASAT | ✓ | | ✓ | ✓ | ✓ |
| ALAT | ✓ | | ✓ | ✓ | ✓ |
| Билирубин | ✓ | | ✓ | | ✓ |
| **ИНСТРУМЕНТАЛНИ** | | | | | |
| Пълен очен преглед (с фундоскопия и компютърна периметрия) | ✓ | | ✓ | | ✓ |
| Абдоминална ехография | ✓ | | | | ✓ |
| Рентгенография, МРТ на хипофиза/ КАТ | ✓ | | | | ✓ |
| ЕКГ (QTc интервал) | ✓ | ✓ | ✓ | ✓ | ✓ |
| **КОНСУЛТАЦИИ** | | | | | ✓ |
| Консултация със специалист очни болести | ✓ | | | | ✓ |
| Консултация със специалист кардиолог | ✓ | | | | По преценка |
| Консултация със специалист неврохирург | ✓ | | | | По преценка |

***Забележка:** В някои случаи се препоръчва титриране на дозата през интервали, по-големи от 2 седмици. Намаляване на дозата или временно преустановяване на лечението се налага при: 1. Много бързо спадане на нивата на СУК; 2. Спадане на нивата на СУК под таргетните; 3. Поява на симптоми на хипокортизолизъм

***Ритъмът на проследяване се запазва и за по-нататъшни периоди на лечение*

Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстване 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-04-00-3/20.01.2026 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, в сила от 06.06.2025 г. на основание Решение № РД-НС-04-38/22.05.2025 г. на Надзорния съвет на НЗОК.*

## 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.