**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

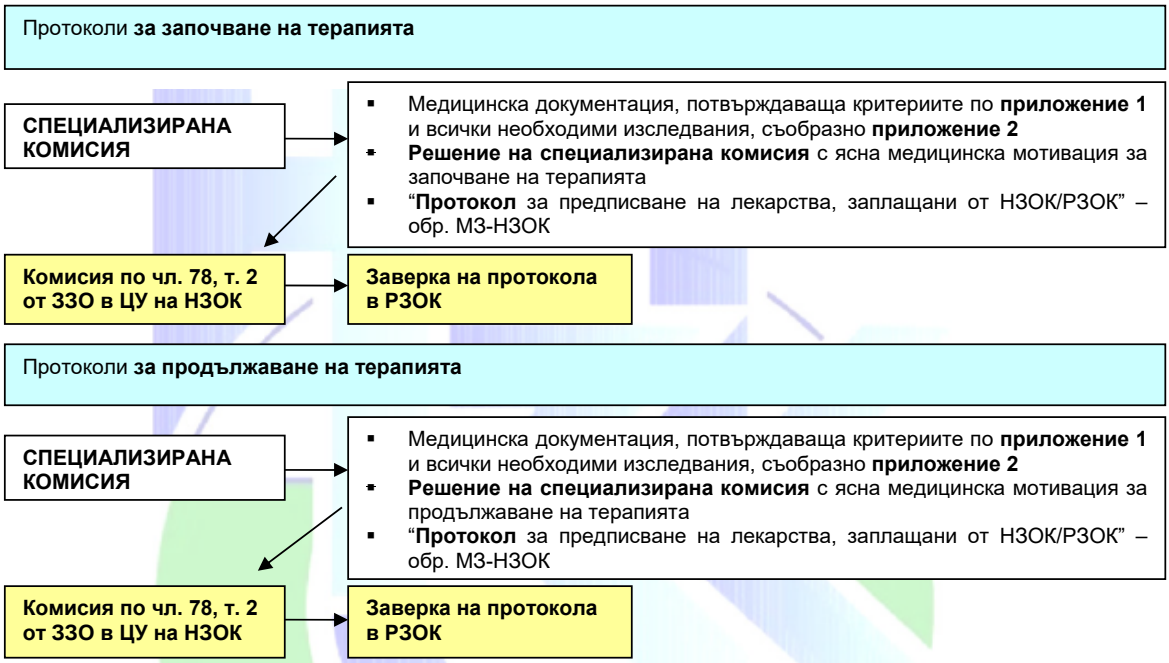
# ПРИ ДЕФИЦИТ НА КИСЕЛА СФИНГОМИЕЛИНАЗА

# В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

# ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА СФИНГОЛИПИДОЗИ - ДЕФИЦИТ НА КИСЕЛА СФИНГОМИЕЛИНАЗА

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 следните университетски лечебни заведения: УМБАЛ "Александровска" - гр. София, СБАЛДБ „Проф. Иван Митев" - гр. София.

## 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 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**: „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 ПРИ ДЕФИЦИТ НА КИСЕЛА СФИНГОМИЕЛИНАЗА

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

| | **МКБ** E75.2 | |
|---|---|---|
| **1** | Сигурна диагноза, потвърдена чрез тест за ензимен анализ и/или генетично изследване [1, 2] | |
| **2** | Хематологични показатели [1, 2] | |
| **3** | Консултация с невролог [1, 2] | |
| **4** | Консултация с пулмолог, рентгенография или КТ на бял дроб, ФИД над 4 г. [1, 2] | |
| **5** | Консултация с гастроентеролог и ехография на коремни органи [1, 2] | |
| **6** | Консултация с кардиолог – ЕКГ, Ехокардиография [1, 2] | |
| **7** | Офталмоскопия [1, 2] | |
| **8** | **Липса на изключващи критерии по точка 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 ЛЕЧЕНИЕ)

1. Дефицит на кисела сфингомиелиназа тип А
2. Свръхчувствителност към активното вещество или към някое от помощните вещества
3. Бременност и лактация

## ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ДЕФИЦИТ НА КИСЕЛА СФИНГОМИЕЛИНАЗА

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

| | **МКБ** E75.2 | |
|---|---|---|
| **1** | Хематологични показатели [1, 2] | |
| **2** | Консултация с невролог [1, 2] | |
| **3** | Консултация с пулмолог [1, 2] | |
| **4** | Консултация с гастроентеролог и абдоминална ехография [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 ЛЕЧЕНИЕТО)

1. Свръхчувствителност или анафилаксия
2. Бременност и лактация

## 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 |
|---|---|
| **OLIPUDASE ALFA** | • При възрастни пациенти – препоръчителната **начална доза** и 0,1 mg/kg* и в последствие **дозата трябва да се увеличи** в съответствие със **схемата за повишаване на дозата,** представена в **Таблица 2а**. Препоръчителната **поддържаща доза** е 3 mg/kg* **на всеки 2 седмици**. Лекарственият продукт се прилага чрез **интравенозна инфузия**.<br>• Педиатрични пациенти – препоръчителната **начална доза** и 0,03 mg/kg* и в последствие **дозата трябва да се увеличи** в съответствие със **схемата за повишаване на дозата,** представена в **Таблица 2б**. Препоръчителната **поддържаща доза** е 3 mg/kg* **на всеки 2 седмици**. Лекарственият продукт се прилага чрез **интравенозна инфузия**. |

*Дозата се основава на актуалното телесно тегло за пациент с индекс на телесна маса (ИТМ) ≤ 30 или оптималното телесно тегло за пациент с ИТМ ≥ 30

При възрастни и педиатрични пациенти с индекс на телесна маса (ИТМ) > 30, телесното тегло, което се използва за изчисляване на дозата, се изчислява по следния метод (за фази на повишаване на дозата и поддържане):

**телесно тегло (kg), което се използва за изчисляване на дозата = 30 x (актуалната височина в m) ²**

**Таблица 2а. Схема за повишаване на дозата при възрастни пациенти**

| Възрастни пациенти (≥ 18 години) | |
|---|---|
| **Първа доза (Ден 1/Седмица 0)** | **0,1 mg/kg**** |
| **Втора доза (Седмица 2)** | **0,3 mg/kg**** |
| **Трета доза (Седмица 4)** | **0,3 mg/kg**** |
| **Четвърта доза (Седмица 6)** | **0,6 mg/kg**** |
| **Пета доза (Седмица 8)** | **0,6 mg/kg**** |
| **Шеста доза (Седмица 10)** | **1 mg/kg**** |
| **Седма доза (Седмица 12)** | **2 mg/kg**** |
| **Осма доза (Седмица 14)** | **3 mg/kg** (препоръчителна поддържаща доза)** |

**Актуалното телесно тегло трябва да се използва при пациенти с индекс на телесна маса (ИТМ) ≤ 30. При възрастни и педиатрични пациенти с индекс на телесна маса (ИТМ) > 30, телесното тегло, което се използва за изчисляване на дозата, се изчислява по следния метод (за фази на повишаване на дозата и поддържане):

**телесно тегло (kg), което се използва за изчисляване на дозата = 30 x (актуалната височина в m) ²**

**Таблица 2б. Схема за повишаване на дозата при педиатрични пациенти**

| Педиатрични пациенти (0 до < 18 години) | |
|---|---|
| **Първа доза (Ден 1 /Седмица 0)** | **0,03 mg/kg*** ** |
| **Втора доза (Седмица 2)** | **0,1 mg/kg*** ** |
| **Трета доза (Седмица 4)** | **0,3 mg/kg*** ** |
| **Четвърта доза (Седмица 6)** | **0,3 mg/kg*** ** |
| **Пета доза (Седмица 8)** | **0,6 mg/kg*** ** |
| **Шеста доза (Седмица 10)** | **0,6 mg/kg*** ** |
| **Седма доза (Седмица 12)** | **1 mg/kg*** ** |
| **Осма доза (Седмица 14)** | **2 mg/kg*** ** |
| **Девета доза (Седмица 16)** | **3 mg/kg*** ** **(препоръчителна поддържаща доза)** |

***Актуалното телесно тегло трябва да се използва при пациенти с ИТМ ≤ 30. При възрастни и педиатрични пациенти с индекс на телесна маса (ИТМ) > 30, телесното тегло, което се използва за изчисляване на дозата, се изчислява по следния метод (за фази на повишаване на дозата и поддържане):
**телесно тегло (kg), което се използва за изчисляване на дозата = 30 x (актуалната височина в т)$^2$**

1. **ПРОСЛЕДЯВАНЕ:**

**Таблица 3**

| **Показатели и изследвания*** | **Преди започване на лечение!** | **На 6 месеца**** | **На 12 месеца** | **На 24 месеца** |
|---|---|---|---|---|
| Телесна маса | X | X | X | X |
| Ръст | X | X | X | X |
| ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити) | X | X | X | X |
| СУЕ | X | X | X | X |
| Общ белтък, албумин | X | X | X | X |
| AST, ALT | X | X | X | X |
| Алкална фосфатаза, ГГТП | X | X | X | X |
| Серумно желязо | X | X | X | X |
| Общ холестерол | X | X | X | X |
| HDL, LDL, VLDL | X | X | X | X |
| Триглицериди | X | X | X | X |
| Общ билирубин | X | X | X | X |
| Креатинин, пикочна киселина, урея | X | X | X | X |
| КАС | X | X | X | X |
| Артериално налягане | X | X | X | X |
| Абдоминална ехография | X | X | X | X |
| Чернодробна еластография или FibroScan: оценка на чернодробната фиброза и цироза - по преценка | | | | |
| Консултация с гастроентеролог | X | X | X | X |
| Рентгенография или КТ на бял дроб | X | по преценка | по преценка | X |
| Функционално изследване на дишането (ФИД над 4 г.в) | X | по преценка | X | X |
| Консултация с пулмолог | X | по преценка | X | X |
| Консултация с хематолог - по преценка | | | | |
| Консултация с невролог | X | X | X | X |
| ЕКГ | X | по преценка | X | X |
| Ехокардиография | X | по преценка | X | X |
| Консултация с кардиолог | X | по преценка | X | X |
| ЯМР на черен дроб и слезка | по преценка | по преценка | по преценка | X |
| Офталмоскопия | X | по преценка | по преценка | по преценка |
| КТ или ЯМР на кости/стави - по преценка | | | | |
| Консултация с психиатър/ психолог - по преценка | | | | |

***Изследванията следва да са с давност до 1 месец преди кандидатстването за лечение.**
****При издаване на втори протокол, при показания и/или по преценка на лекуващия лекар.**

## 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 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 Ns РД-НС-00-16/12.02.2026 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“.*

## 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.