



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА

София 1407, ул. "Кричим" No 1

www.nhif.bg

тел: +359 2 9659301

ПРОЕКТ!

УТВЪРЖДАВАМ:

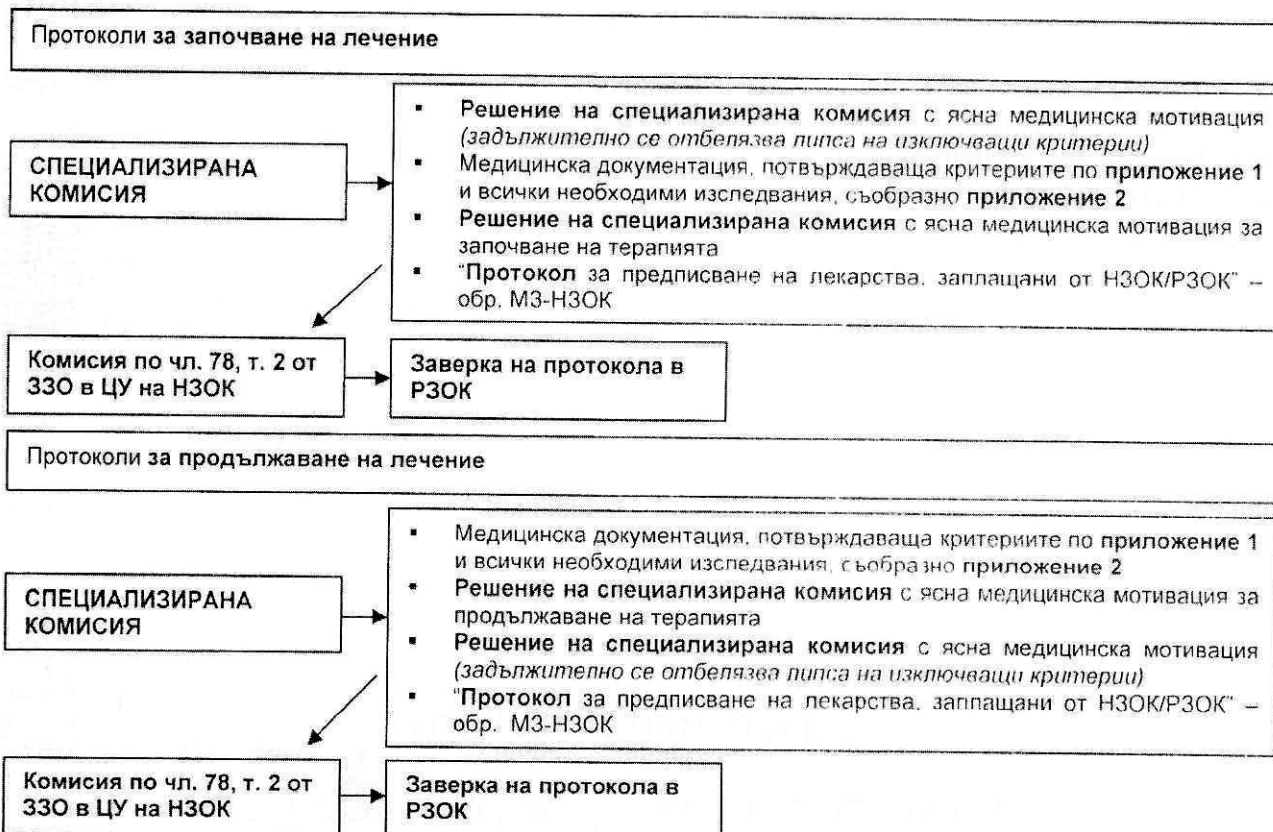
СТАНИМИР МИХАЙЛОВ
УПРАВИТЕЛ НА НЗОК

**ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК
ПРИ ЛЕЧЕНИЕ НА ВРОДЕНИ КОАГУЛОПАТИИ
В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

ИЗИСКВАНИЯ НА НЗОК ПРИ ИЗДАВАНЕ НА ПРОТОКОЛИ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ НА ПАЦИЕНТИ С ВРОДЕНИ КОАГУЛОПАТИИ 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 лечебно заведение за болнична помощ (ЛЗБП) – клиника/отделение по клинична хематология/детска хематология и онкология трето ниво на компетентност с код на специалност 24 за възраст над 18 години и 51 за възраст под 18 години или педиатрични клиники/отделения трето ниво на компетентност с поне двама специалисти с код 51 за възраст 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 скъпоструващи лекарствени продукти по реда на чл. 78 т. 2 ЗЗО“ в съответствие с настоящите Изисквания на НЗОК, като първият и всеки следващ протокол се издават 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 формат, 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 ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИ С ВРОДЕНИ
КОАГУЛОПАТИИ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ**

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

	МКБ D66, МКБ D67, МКБ D68.0, МКБ D68.2, МКБ D69.1	
1	Сигурна диагноза - потвърдена на базата на общоприетите диагностични критерии ^{1, 2}	
2	Клиничен статус и изследвания, необходими за започване на лечение ^{1, 2}	
3	Липса на изключващи критерии по точка Б ¹	

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)

При регистриране на тежки алергични и други нежелани лекарствени реакции

ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТИ С
ВРОДЕНИ КОАГУЛОПАТИИ В ИЗВЪНБОЛНИЧНАТА ПОМОЩ

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

	МКБ D66; МКБ D67; МКБ D68.0; МКБ D68.2, МКБ D69.1	
1	Клиничен ефект от провежданото до момента лечение ¹	
2	Клиничен статус и изследвания, необходими за продължаване на лечение ²	
3	Липса на изключващи критерии по точка Г ¹	

¹ решение на специализирана комисия по АПр № 38

² медицинска документация, потвърждаваща критериите по приложение 1 и всички необходими изследвания, съобразно приложение 2 (При промяна на терапията – увеличение на доза, режим промяна на терапия задължително следва да се мотивира необходимостта от промяната като се представят съответните документи/изследвания)

Г. ИЗКЛЮЧВАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)

При регистриране на тежки алергични и други нежелани лекарствени реакции

I. ЛЕЧЕБНО-ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ, включени в Приложение 1 на Позитивния лекарствен списък, за които НЗОК заплаща в съответствие с нормативните документи.

Таблица № 1

Международно непатентно наименование /INN/	МКБ	Възрастови ограничения Лечение при необходимост
Human coagulation factor VIII	D66	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>Необходимата доза се определя чрез използване на следната формула: изискваният брой единици = телесна маса (kg) x желаното повишаване на фактор VIII (%) x 0.5</p>
Recombinant Coagulation factor VIII (Octocog alfa, Moroctocog alfa, Turoctocog Alfa, Simoctocog Alfa, Lonoctocog alfa)	D66	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>Изчисляването на необходимата доза на фактор VIII се прави въз основа на емпиричното правило, че 1 IU фактор VIII на kg телесна маса повишава плазмената активност на фактор VIII с 2 IU/dl. Необходимата доза се определя по следната формула: Необходим брой единици (IU) = телесно тегло (kg) x желаното повишаване на фактор VIII (%) x 0.5</p>
Coagulation factor VIII с удължено действие (efmoroctocog alfa)	D66	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>Изчисляването на необходимата доза рекомбинантен фактор VIII-Fc се основава на емпиричното откритие, че 1 международна единица (IU) фактор VIII на килограм телесно тегло повишава активността на фактор VIII в плазмата с 2 IU/dl. Необходимата доза се определя чрез използването на следната формула: Необходими единици = телесно тегло (kg) x желано повишение на фактор VIII (%) (IU/dl) x 0.5 (IU/kg на IU/dl)</p>
Coagulation factor VIII с удължено действие (rurioctocog alfa pegol, damoctocog alfa pegol, turoctocog alfa pegol)	D66	<ul style="list-style-type: none"> при пациенти над 18 годишна възраст и педиатрични пациенти на и над 12 годишна възраст <p>Изчисляването на необходимата доза рекомбинантен фактор VIII-Fc се основава на емпиричното откритие, че 1 международна единица (IU) фактор VIII на килограм телесно тегло повишава активността на фактор VIII в плазмата с 2 IU/dl. Необходимата доза се определя чрез използването на следната формула: Необходими единици = телесно тегло (kg) x желано повишение на фактор VIII (%) (IU/dl) x 0.5 (IU/kg на IU/dl)</p>
coagulation factor, Factor VIII inhibitor bypassing activity	D66	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>При инхибитори 50-100 IU/kg телесна маса с максимална еднократна доза до 100 IU/kg телесна маса и максимална дневна доза до 200 IU/kg телесна маса</p>

Coagulation factor IX	D67	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>Необходимата доза се определя чрез използване на следната формула: необходими единици = телесна маса (kg) x желаното повишаване на активността на F IX (%) x 0.9</p>
Coagulation factor IX- (eftrenonacog alfa)	D67	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>Изчисляването на необходимата доза рекомбинантен фактор IX-F6 се основава на емпиричното откритие, че 1 международна единица (IU) фактор IX на килограм телесно тегло повишава активността на фактор IX в плазмата с 1% от нормалната активност (IU/dl). Необходимата доза се определя чрез използването на следната формула: Необходими единици = телесно тегло (kg) x желано повишение на фактор IX (%) (IU/dl) x {реципрочното на наблюдаваното възстановяване (IU/kg на IU/dl)}.</p>
Coagulation factor IX рекомбинантен коагуляционен фактор IX (nonacog alfa, nonacog beta pegol с удължено действие)	D67	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>1.Изчисляването на необходимата доза от може да се основава на известния факт, че се очаква една единица активност на фактор IX на kg телесно тегло да повиши нивото на фактор IX в циркулацията средно с 0,8 IU/dl (обхват от 0,4 до 1,4 IU/dl) при пациенти ≥ 12 години. Брой необходими IU фактор IX = Телесно тегло (в kg) X Желано повишение (%) или (IU/dl) на фактор IX X Реципрочна стойност на наблюдаваното възстановяване/ 2.пациенти на 12 и повече години с хемофилия B</p>
Coagulation factor VIII, Factor von Willebrand	D66, D68.0	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>20-50IU/kg и 50-80IU/kg при БВФ тип 3</p>
Eptacog alfa (activated)	D66, D67, D68.2 и D69.1	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>При пациенти с вродена хемофилия с инхибитори срещу факторите на кръвосъсирване VIII или IX > 5 BU (Бетезда единици) и при пациенти с вродена хемофилия, при които се очаква анамнестичен отговор с висок инхибиторен титър към прилагане на фактор VIII или фактор IX - 90 µg на kg телесното тегло. При пациенти с вроден дефицит на FVII - 15 - 30 µg на kg телесно тегло на всеки 4 - 6 часа, докато се постигне хемостаза. При пациенти с Тромбастения на Гланцман - при неповлияване от тромбоцитни трансфузии.</p>
Von Willebrand factor (vonicog alfa)	D68.0	<ul style="list-style-type: none"> при пациенти на и над 18 годишна възраст <p>Първата доза при започване на лечение - от 40 до 80 IU/kg телесно тегло. Дозата и честотата на приложение да са съобразени с отделния пациент според клиничната преценка, теглото (възможна е корекция при поднормено и наднормено тегло), типа и тежестта на епизодите на кръвене/хирургичната интервенция и проследяване на съответните клинични и лабораторни показатели.</p>
Antithrombin III	D68.2	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>при вроден дефицит на анти тромбин 3 - 30-50 IU/kg телесна маса</p>
coagulation factor IX, II, VII and X in combination и	D68.2	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст

Human Prothrombin Complex		При вроден дефицит на витамин К, фактори II и X Изчислената доза се основава на емпиричната находка, че 1 IU коагуляционен фактор VII, фактор IX, фактор II и фактор X от продукта повишават в плазмата съответно на фактор VII с 0,010 IU/ml, на фактор IX с 0,019 IU/ml, на фактор II с 0,02 IU/ml и на фактор X с 0,017 IU/ml. Единичната доза не трябва да надвишава 3000 IU.
Emicizumab	D66	<ul style="list-style-type: none"> при педиатрични и пациенти над 18 годишна възраст <p>3 mg/kg веднъж седмично за първите 4 седмици (натоварваща доза), последвана или от поддържаща доза 1.5 mg/kg веднъж седмично, 3 mg/kg на всеки две седмици, или 6 mg/kg на всеки четири седмици</p>
Human fibrinogen	D68.2	При вродени хипо и афибриногенемия 1. При възрастни и деца на и над 12 г Доза (mg/kg телесно тегло) = $\frac{\text{Таргетно ниво} - \text{измерено ниво}}{0,018}$ (g/1 на mg/kg телесно тегло) 2. деца до 12 г: Доза (mg/kg телесно тегло) = $\frac{\text{Таргетно ниво} - \text{измерено ниво}}{0,014}$ (g/1 на mg/kg телесно тегло)
Catridecacog	D68.2	<ul style="list-style-type: none"> при пациенти над 18 годишна възраст и педиатрични пациенти над 1 годишна възраст <p>Препоръчителната доза е 35 IU/kg телесно тегло (т.е.) веднъж месечно (на всеки 28 дни \pm 2 дни), приложен като интравенозна болус инжекция.</p>

Забележка: Назначените дози и възрастови ограничения следва да са в съответствие с кратките характеристики на лекарствените продукти.

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Таблица № 2

Показатели и изследвания	Исходни стойности при започване на лечение	на всеки 3 месеца	на всеки 6 месеца	на всеки 12 месеца	по клинични показания *
1. Телесна маса (кг)	x		x		
2. Ръст (см)	x		x		
3. Оценка на ставен статус	x		x		x
4. Документирано ниво на дефицитния коагуляционен фактор*	x		x		x
5. Изследване на инхибитори (Bethesda)	x	x**	x***		x
6. ПКК (хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити)	x		x		
7. PT, aPTT, TT фибриноген,	x				
8. ALAT, ASAT, феритин	x		x		
9. Анти-HCV антитела, HBsAg, HIV	x			x	



10. Образни изследвания (рентген, КТ, МРТ, ехография) на таргетни зони					x
11. Ксерокопие от дневника на пациента с хемофилия с коректно попълнени Брой епизоди на кървене и количество флакони за овладяване на всеки епизод			x		x
12. GGT, уреа, креатинин, пикочна киселина, обикновена урина,	x ****		x ****		
13. Само за Emicizumab по клинични показания D - димери 1x годишно Диферинциално броене - натривка - 2 x годишно за изключване на микроангиопатия /шизоцити/.			x	x	

* изследванията се извършват по клинични показания

** само за пациенти на профилактика до достигане на 50 експозиционни дни

*** само за пациенти на профилактика след достигнати 50 експозиционни дни

**** само за пациенти, лекувани с пегелирани лекарствени продукти

За пациенти с диагноза D69.1 при продължаване на терапията се представя само информация по т. 1, 2, 6, 7, 11 и 13.

За пациенти с хипо и афибриногенемия при продължаване на терапията се представя само информация по т. 1, 2, 6, 7, 9 и 11
Необходимите показатели и изследвания 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“.
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 IА/В/С (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-...../..... 2025г на Надзорния съвет на НЗОК и предварително съгласуване с БЛС, на основание чл 51, ал 10 във връзка с ал 8 от Правилника за устройствостта 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 01.01.2025г, на основание решение № РД-НС-04-109/22.10.2024г.

ПРИЛОЖЕНИЕ 3

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.



