



НАЦИОНАЛНА ЗДРАВНООСИГУРИТЕЛНА КАСА  
ЦЕНТРАЛНО УПРАВЛЕНИЕ

София 1407, ул. "Кричим" No 1

[www.nhif.bg](http://www.nhif.bg)

тел: +359 2 9659301

УТВЪРЖДАВАМ:

**ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ**

**Д-Р НЕЛИ НЕШЕВА**

**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) C-D-PENICILLAMINE

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. ЗЗОЛ подава подготвените документи в РЗОК, на територията на която е направил избор на ОПЛ. Документите включват:

- 1.1. Заявление до Директора на РЗОК.
- 1.2. Попълнено и подписано приложение 1. Попълва се по съответната точка и се прилага отразената в цифров индекс медицинска документация, удостоверяваща всеки един от критериите.
- 1.3. Пълният набор изследвания (физикални, инструментални и лабораторни), отразен в приложение 2.
- 1.4. "Протокол за предписване на лекарства, заплащани от НЗОК/РЗОК" – обр. МЗ-НЗОК, издаден от специализирана комисия. Прилага се копие на протокола, а при кандидатстване за продължаване на терапията се представя оригинал на предходния протокол с отразени всички назначения по него.
- 1.5. Декларация за информирано съгласие по образец (приложение 3).

2. РЗОК приема документите по т. 1 след справка относно здравноосигурителния статус на ЗЗОЛ.

3. Първият протокол се издава за период до 3 месеца (при новодиагностицирано заболяване), а всеки пореден – до 6 месеца.

4. Поради исторически заложения бюджет, НЗОК заплаща същите обеми в съответствие с утвърдените медицински критерии.

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





<sup>2</sup> медицинска документация, потвърждаваща критериите по **приложение 1** и всички необходими изследвания, съобразно **приложение 2**

### **Б. ИЗКЛЮЧАЩИ КРИТЕРИИ (ПРИ ЗАПОЧВАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО)**

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

Отговаря на критериите за започване на лечението е

.....

в дневна доза

.....

подписи на членовете на комисията:.....

**ЛИСТ ЗА ОПРЕДЕЛЯНЕ НА КРИТЕРИИТЕ ПРИ ПРОДЪЛЖАВАНЕ ЛЕЧЕНИЕТО НА РАЗСТРОЙСТВА НА ОБМЯНАТА НА МЕДТА (БОЛЕСТ НА WILSON) С D-PENICILLAMINE**

Име:	ЕГН													
------	-----	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--	--

Забележка: медицинската документация, удостоверяваща всеки от критериите е посочена с цифра в индекс и задължително придружава настоящото приложение.

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

МКБ E83.0
Поддържане на ефективни стойности на куприурията <sup>1 2</sup>
Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК; АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, билирубин, креатинин <sup>1 2</sup>
Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография <sup>2</sup>
Консултация със специалист невролог <sup>2</sup>
Липса на изключващи критерии по т. Г <sup>3</sup>

<sup>1</sup> етапна епикриза с отразена степен на повлияване на показателите след започване на лечението, необходимите изследвания са отразени в табл. 2 на приложение 2 – задължително се представят на оригинална бланка от лаборатория или заверено и подписано копие

<sup>2</sup> амбулаторни листове от прегледи при специалист

<sup>3</sup> удостоверява се с подписите на членовете на комисията в приложение 1 на настоящите изисквания

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия по АПр № 38

<sup>2</sup> 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. 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
7. Включване на болния в клинично проучване\*

~~Комисията, която е назначила лечението и наблюдава ЗЗОЛ, е длъжна незабавно да уведоми Комисията за експертизи по чл. 78 т. 2 в ЦУ на НЗОК. Тези болни се записват в отделен регистър и не губят правото си за продължаване на лечението след приключване на клиничното проучване.~~

Отговаря на критериите за продължаване на лечението с .....

в дневна доза .....

подписи на членовете на комисията: .....

**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)**

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

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия по АПр № 38

<sup>2</sup> 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)**

	<b>МКБ Е83.0</b>
<b>1</b>	<b>Поддържане на ефективни стойности на куприурията <sup>1,2</sup></b>
<b>2</b>	<b>Лабораторни изследвания: ПКК с ДКК, АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, билирубин, урея, креатинин, серумно ниво на желязо <sup>2</sup></b>
<b>3</b>	<b>Консултация със специалист детски гастроентеролог или гастроентеролог – абдоминална ехография <sup>2</sup></b>
<b>4</b>	<b>Консултация със специалист невролог <sup>2</sup></b>
<b>5</b>	<b>Липса на изключващи критерии по т. Г</b>

<sup>1</sup> решение на специализирана комисия по АГр № 38

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

2. ПРОСЛЕДЯВАНЕ:

Изследвания	Период на лечение						
	изх	1 м.	2 м.	3 м.	4 м.	5 м.	6 м. *
<b>ХЕМАТОЛОГИЧНИ</b>							
хемоглобин	✓			✓			✓
хематокрит	✓			✓			✓
еритроцити	✓			✓			✓
левкоцити	✓			✓			✓
тромбоцити	✓			✓			✓
ДКК	✓			✓			✓
<b>ХЕМОКОАГУЛАЦИЯ</b>							
INR – по преценка							
Протромбиново време	✓			✓			✓
<b>БИОХИМИЧНИ</b>							
ASAT	✓			✓			✓
ALAT	✓			✓			✓
ГГТ	✓			✓			✓
АФ	✓			✓			✓
албумин	✓			✓			✓
креатинин	✓			✓			✓
билирубин – общ и индиректен	✓			✓			✓
протеинурия	✓			✓			✓
<b>Серумно ниво на желязо</b>	✓			✓			✓
<b>Серумун церулоплазмин</b>	✓						
<b>Базална куприурия</b>	✓						✓
<b>Провокирана куприурия</b>	✓						✓
<b>СЕРОЛОГИЧНИ</b>							
<b>HBsAg</b>	✓						
<b>Anti HCV</b>	✓						
<b>ИНСТРУМЕНТАЛНИ</b>							
абдоминална ехография	✓						✓
Доплер ехография	✓						
MPT – по преценка							
Чернодробна биопсия – по преценка							
Биомикроскопия	✓						
<b>ДРУГИ</b>							
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 с дози над максимално разрешените по кратка характеристика на продукта.

4. ~~НЗОК не заплаща лечение извън указаната възрастова граница в кратката характеристика на продукта.~~
5. ~~КОМИСИЯТА, издава протокола на ЗЗОЛ, съхранява втори екземпляр на протокола и всички необходими документи за издаването му.~~

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 ИАП 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 IА/ІВ/ІС (е-протокол)“, между Националната здравноосигурителна каса и Български лекарски съюз за прилагане на Националния рамков договор за медицинските дейности.

~~Настоящите изисквания са разработени на основание чл. 54 и чл. 55, т. 2 от НРД за медицинските дейности 2011 година (обн. в ДВ бр. 3/11.01.2011 г.) и влизат в сила от 1 април 2011 г., съгласно чл. 10 на Наредба № 10 от 24 март 2009 г. за условията и реда за заплащане на лекарствени продукти по чл. 262, ал. 4, т. 1 от Закона за лекарствени продукти в хуманната медицина, на медицински изделия и на диетични храни за специални медицински цели (обн. ДВ, бр. 24 от 2009 г.).~~

~~Настоящите изисквания са утвърдени от управителя на НЗОК след Решение № РД-НС- ...../.....2026 г. на Надзорния съвет на НЗОК и предварително съгласуване с БЛС на основание чл.51, ал. 10 във връзка 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 самovolно 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 и РЗОК и ще върна в РЗОК последния протокол, по който съм получавал/а лекарствения продукт.
4. При неспазване на посочените условия лечението ми с упоменатия лекарствен продукт ще бъде прекратено и няма да имам претенции към НЗОК.
5. ~~Притежавам/ не притежавам актуално ТЕЛК решение във връзка със заболяването.~~

Дата:.....

Декларатор:.....  
(име, презиме и фамилия)

Подпис:.....