

СПРАВКА

за отразяване на становищата, получени по време на общественото обсъждане на проекта на Наредба за изменение и допълнение на Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията /публикуван за обществено обсъждане в периода от 19.10.2023 г. до 17.11.2023 г./

Участник в общественото обсъждане	Предложение/Мнение	Приема/не приема предложението	Мотиви																					
1. Проф. Емил Паскалев, председател на Българско дружество по нефрология, вх. № 26-00-2333 от 25.10.2023	Предложения за промени в Наредба 8: 1. В „Приложение 2 към чл.8, ал.1 „Вид и периодичност на профилактичните прегледи и изследвания при лица над 18 години” да се добави:	Не се приема.	Съгласно предоставено становище от Експертния съвет по Клинична лаборатория /писмо вх. № 94-1820/ 17.11.2023г. / направеното предложение е свързано с необходимостта от „определянето на креатинин с метод, калибриран с материал, проследим до СЗО стандарт“, както и с																					
	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th style="text-align: center;">възраст</th> <th style="text-align: center;">вид на прегледа</th> <th style="text-align: center;">Периодичност</th> <th style="text-align: center;">медицински изследвания</th> <th style="text-align: center;">периодичност на МДИ</th> <th style="text-align: center;">консултативни прегледи</th> <th style="text-align: center;">периодичност на консултативните прегледи</th> </tr> <tr> <th style="text-align: center;">1</th> <th style="text-align: center;">2</th> <th style="text-align: center;">3</th> <th style="text-align: center;">4</th> <th style="text-align: center;">5</th> <th style="text-align: center;">6</th> <th style="text-align: center;">7</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="text-align: center;">Жени и мъже > 18 г.</td> <td></td> <td></td> <td style="text-align: center;">Креатинини изчислена гломерулна филтрация (eGFR)</td> <td style="text-align: center;">Веднъж годишно</td> <td></td> <td></td> </tr> </tbody> </table>			възраст	вид на прегледа	Периодичност	медицински изследвания	периодичност на МДИ	консултативни прегледи	периодичност на консултативните прегледи	1	2	3	4	5	6	7	Жени и мъже > 18 г.			Креатинини изчислена гломерулна филтрация (eGFR)	Веднъж годишно		
	възраст			вид на прегледа	Периодичност	медицински изследвания	периодичност на МДИ	консултативни прегледи	периодичност на консултативните прегледи															
1	2	3	4	5	6	7																		
Жени и мъже > 18 г.			Креатинини изчислена гломерулна филтрация (eGFR)	Веднъж годишно																				
Забележка: Автоматично изчисляване на eGFR във всички медицински и лабораторни софтуери като се използва СКО-ЕPI формула, препоръчвана от KDIGO и консултация с нефролог при стойности на eGFR<60 ml/min/1,73m".																								

			<p>дейности по реорганизация на информационните системи на всички структури по клинична лаборатория в цялата страна, за включване на новото допълнително изчисление както и променен вид на референтните граници. Посочените изисквания не са включени като задължителни в утвърдения медицински стандарт по клинична лаборатория /Наредба № 1 от 2014 г. за утвърждаване на медицински стандарт "Клинична лаборатория"/,</p>
--	--	--	---

			<p>както и не са били обект на обществена консултация в рамките на настоящата промяна в Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията.</p>						
	<p>2. В Приложение № 3 към чл.9, ал.1 „Групи лица с рискови фактори за развитие на заболяване“ да се добави: „За. Групи лица с рискови фактори за развитие на хронично бъбречно заболяване (ХБЗ) За.1 В групата се включват всички мъже и жени > 18 г. със захарен диабет тип 2 и/или артериална хипертония“. В Приложение № 4 към чл. 9, ал. 2 в Карта за оценка на рисковите фактори за развитие на заболяването в раздел Лична анамнеза да се добави: „Хипертония“ В Приложение № 5 към чл.9, ал.3 в „Профилактични дейности при лица над 18 години с рискови фактори за развитие на заболяване“ Да се добави:</p> <table border="1" data-bbox="443 1049 1457 1419"> <tr> <td data-bbox="443 1049 779 1195">МКБ-10</td> <td data-bbox="779 1049 1108 1195">Групи лица с рискови фактори</td> <td data-bbox="1108 1049 1457 1195">Дейности на ОПЛ по време на профилактичния преглед</td> </tr> <tr> <td data-bbox="443 1195 779 1419">Z13.8 Специално скринингово изследване за откриване на други уточнени болести</td> <td data-bbox="779 1195 1108 1419">Лица с рискови фактори за развитие на хронично бъбречно заболяване (захарен диабет, артериална</td> <td data-bbox="1108 1195 1457 1419">Препоръки за начина на живот - хранене, двигателна активност, преустановяване на вредни навици</td> </tr> </table>	МКБ-10	Групи лица с рискови фактори	Дейности на ОПЛ по време на профилактичния преглед	Z13.8 Специално скринингово изследване за откриване на други уточнени болести	Лица с рискови фактори за развитие на хронично бъбречно заболяване (захарен диабет, артериална	Препоръки за начина на живот - хранене, двигателна активност, преустановяване на вредни навици	<p>Не се приема.</p>	<p>Визираните в предложението заболявания Захарен диабет тип 2 и Артериална хипертония подлежат на диспансерно наблюдение от ОПЛ съгласно Приложение № 13 от Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията. Посочените в предложението медицински дейности, включително и</p>
МКБ-10	Групи лица с рискови фактори	Дейности на ОПЛ по време на профилактичния преглед							
Z13.8 Специално скринингово изследване за откриване на други уточнени болести	Лица с рискови фактори за развитие на хронично бъбречно заболяване (захарен диабет, артериална	Препоръки за начина на живот - хранене, двигателна активност, преустановяване на вредни навици							

	и състояния	хипертония)	Изследване на креатинин (eGFR) и албуминурия веднъж на 1 година - при стойности на eGFR<60 и/или ACR >30mg/g задължителна консултация с нефролог.		ежегодно провеждане на изследвания, са в обхвата на диспансерното наблюдение от ОПЛ при тези заболявания.
2. НЗОК, изх. № 04-04-684 от 21.11.2023 г.	2.1.В приложение № 2 към чл. 8, ал. 1 от Наредба № 8 от 2016 г., в таблицата „Вид и периодичност на профилактичните прегледи и изследвания при лица над 18 години“, да бъдат включени следните дейности: Да бъде увеличена периодичността на изследванията за ВСМДИ PSA- общ и свободен при мъже над 60 годишна възраст от „веднъж на 2 години“, на „Не по-малко от един път годишно“, като бъде дефинирана нова възрастова група „Мъже над 60 години“, на които по време на годишния профилактичен преглед да им бъдат назначавани тези изследвания. До сега съществуващата периодичност от веднъж на 2 години ще се отнася само да мъжете, попадащи в диапазона на възрастовата група 50-60 години.			Приема се частично.	Отразена е промяна в Приложение № 2, като периодичността при различните възрастови групи за провеждане на изследването PSA е съобразена със становище, изразено от Експертния съвет по медицинска онкология, съгласно което за мъжете над 45 годишна възраст изследването с PSA да се

			провежда веднъж годишно.
	<p>2.2. Да бъде увеличена периодичността за жени от 50 до 69 години на назначаваните по време на профилактичния преглед ВСМДИ „Мамография на двете млечни жлези“, като от веднъж на 2 години да стане „Един път годишно“.</p> <p>Необходимо е да бъде променен текстът в таблицата на ред „жени от 50 до 69 годишна възраст включително в колона „Периодичност на МДИ“ от „Веднъж на 2 години“ да стане „Един път годишно“.</p>	Не се приема.	<p>Предложението за ежегодно провеждане на мамография на асимптомни жени не е подкрепено от Експертния съвет по медицинска онкология, като са посочени и европейски насоки и препоръки в тази област. Отражена е промяна в Приложение № 2 за разширяване на възрастовата граница за провеждане на мамография, съгласно предоставено от Експертния съвет по медицинска онкология становище, както следва:</p>

			при жени 45-69 г. – веднъж на 2 години, при жени на и над 70 г. – веднъж на 3 години.
	<p>2.3. Да бъде дефинирана нова възрастова група „жени над 45 годишна възраст“, на която да бъде извършено „Ехографско изследване на щитовидна жлеза“ – веднъж на 2 години. За целта е необходимо на жените от тази възрастова група по време на профилактичния преглед при ОПЛ да им бъде назначено извършването на консултация с ендокринолог. Ехографското изследване на щитовидната жлеза е част от специализирана медицинска дейност в пакета на ендокринолога и ще бъде извършена по време на първичния консултативен преглед, като при необходимост и по преценка на лекаря-специалист по ендокринология може да бъде извършен и вторичен преглед.</p>	Не се приема.	<p>Направеното предложение не е съпроводено с информация, обосноваваща медицинската целесъобразност от въвеждане на посочените видове изследвания в профилактичния пакет за всички жени над 45 годишна възраст. Не е обоснован изборът на посочената възрастова група и нейната граница. На настоящия етап има възможност при клинични симптоми или при съмнение за заболяване на щитовидната</p>

			<p>жлеза да бъдат назначени и проведени визираните в предложението изследвания, вкл. и консултация с ендокринолог.</p>
	<p>В допълнение, предлагаме също промяна в Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса, като част от тях (т. А) са свързани с промени в Наредба № 8, а друга част (т. Б) ще бъдат предложени с точни кодове на заболявания, кодове на медицински процедури, медицински специалности, индикации за хоспитализация и критерии за дехоспитализация след преговори с БЛС.</p> <p>А) Съгласно приложение №13 „Вид и периодичност на дейности при лица над 18 години“ към чл.22, ал.1 на Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията, издадена от министъра на здравеопазването, при заболяването „Остеопороза с патологична фрактура“ (МКБ-код М80) в алгоритъма на диспансерното наблюдение в колона 5 „Медицински дейности по диспансерно наблюдение, осъществявани от диспансеризиращия лекар“ фигурира високоспециализирана медицинска дейност (ВСМД) „Остеоденситометрия“ - един път на две години. Същият алгоритъм е посочен и в приложение № 13 „Пакет дейности и изследвания на ЗОЛ по МКБ, диспансеризирани от лекар специалист“ към НРД за медицинските дейности за 2023-2025 г.</p> <p>Следва да се има предвид, че съгласно Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса, изрично е разписано в кои случаи ВСМД „Остеоденситометрия и интерпретация“, извършена от специалист по Ендокринология и болести на обмяната или Детска ендокринология и болести на обмяната се заплаща от НЗОК, а именно: при болни с трансплантирани органи; пациенти с хиперпаратиреоидизъм; пациенти с хипогонадизъм.</p>	<p>Приема се.</p>	<p>Отразено допълнение в Приложение № 2 от Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса.</p>

	<p>С цел пълното и безпрепятствено изпълнение на диспансерния алгоритъм, предлагаме в Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса, в пакет „Ендокринология и болести на обмяната или детска ендокринология и болести на обмяната“ високоспециализирана медицинска дейност (ВСМД) „Остеоденситометрия и интерпретация“ освен при болни с трансплантирани органи; пациенти с хиперпаратиреоидизъм; пациенти с хипогонадизъм, да се заплаща от НЗОК и при пациенти със заболяване „Остеопороза с патологична фрактура“ (МКБ-код М80).</p>		
	<p>В Приложение № 1 към чл. 1 на Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса, издадена от министъра на здравеопазването в I. “Здравно-информационни дейности“ да се добави т. 4 със следния текст: „Запознаване на пациентите с електронното им здравно досие в НЗИС и за възможността те да имат достъп до своевременна информация за дейностите, които са им извършени и заплатени с публични средства“.</p> <p>Мотиви: Предвижда се обезпечаването на предоставянето от ОПЛ на достъп до нотификация на дейности в обхвата на задължителното здравно осигуряване чрез достъп до НЗИС, посредством мобилно свързване/инсталиране на мобилно приложение за пациенти без електронен подпис за извършени, респективно отчетени дейности за тях. Същото ще се извършва по време на профилактичните прегледи, като пациентите ще бъдат информирани от ОПЛ за здравното им досие и за възможността да имат достъп до своевременна информация за реализираните дейности в НЗИС - част от процеса по дигитализация и текущ контрол от страна на пациентите за дейностите, които са им извършени и заплатени с публични средства.</p> <p>Направеното предложение ще бъде обезпечено със заложените средства за здравноосигурителните плащания за първичната извънболнична медицинска помощ в рамките на заложените параметри и предвидените средства по Проект на ЗБНЗОК за 2024 г.</p>	Приема се.	Отразено е допълнение в Приложение № 1 от Наредба № 9 от 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Националната здравноосигурителна каса.
3. Национално сдружение на общопрактику	<p>След проведено обсъждане, УС и НС на НСОПЛБ изразяваме следното становище:</p> <p>1. Подкрепяме промените, формулирани в §1-4 и §6 на проекта.</p>	Не се правят предложения	Не се правят предложения за промени

<p>ващите лекари в България, вх. № 63-00-204 от 17.11.2023</p>		<p>ия за промени в посочените в т. 1 параграфи от проекта на наребата.</p>	<p>посочените в т. 1 параграфи от проекта на наребата.</p>
	<p>2. Не подкрепяме предложеното в § 5 допълнение.</p> <p>Мотиви</p> <p>Въвеждането на паралелна възможност за диспансеризация в ПИМП и СИМП ще доведе до множество проблеми, свързани с объркване на регистрите, отпадане на пациенти от диспансерно наблюдение в някакъв момент, невъзможност на хората с хронични заболявания да бъдат извършени регламентирани в Наредба 8 прегледи, изследвания и ВСД, което наблюдавахме вече при една от по-отдавнашните промени в Наредба 8. Резултатът - влошаване на контрола на заболяването и респективно здравето им състояние. След това се въведоха сега съществуващите условия, които повишиха нивото на диспансеризация, както и извършваните по нея дейности както в ПИМП, така и в СИМП.</p> <p>Ето защо считаме, че е правилно диспансеризацията за ССЗ, както до сега да се провежда в ПИМП и ОПЛ да насочва пациента за консултативни прегледи и ВСД в СИМП по съответен алгоритъм и със съответната осигуреност на тези изискуеми дейности. СИМП-кардиология и сега имат възможност да диспансеризират пациентите с посочените в мотивите диагнози, но това не се случва масово, както е видно от регистъра на диспансеризирани пациенти в СИМП.</p> <p>Считаме, че диспансеризацията на повечето масови заболявания следва да се провежда в ПИМП, като ОПЛ насочва пациента за консултативни прегледи и ВСД в СИМП за периодична оценка на състоянието. СИМП следва да извършват високоспециализирани дейности, отговарящи на тяхната квалификация, както и консултативни прегледи по определен</p>	<p>Приема се.</p>	<p>Заличен е §5 от проекта.</p>

	<p>алгоритъм, а също и извън алгоритъма, ако ОПЛ е преценил, че е налице необходимост за пациента.</p> <p>В тази връзка би било уместно да се обмисли разширяването на възможностите за включване в списъка на назначаваните от ОПЛ изследвания и на по-специфични и високоспециализирани такива, които са включени в общия алгоритъм на проследяване (респективно увеличаване на стойността на МДД за това), така защото пациентът да посещава консултанта с готов набор от изследвания, което ще направи консултацията по-ефикасна, ще освободи време за високоспециализирана дейност и ще спести време и посещения на пациента при консултанта, които и без това са нормативно ограничени.</p>		
	<p>3. Предлагаме да се включи нов текст със следното съдържание: <i>„На пациенти ≥ 50годишна възраст, на които е назначен само tPSA или само fPSA при профилактичния преглед в съответствие с промяна на Наредба 8 от 2022 г., през 2024 и 2025 година да се назначават и двата типа, независимо от предходни изследвания.“</i></p> <p>Мотиви:</p> <p>Автоматично и формално спазване на буквата на наредбата доведе до медицинско недоразумение като това да се изследва единият от двата типа PSA с интервал от една и повече години, което практически обезсмисля основната цел: определяне на съотношението между тях, което да е актуално. А то е такова, когато тези два елемента са изследвани в един и същи момент или с минимален интервал на отстояние (дни).</p>	<p>Не се приема.</p>	<p>С наредбата е регламентирано изследването на общ и на свободен PSA, тоест и двата типа PSA в рамките на профилактичния преглед. Поради това не е необходимо включване на допълнителен разяснителен текст.</p>
	<p>4. Предлагаме възрастта, от която да започне изследване на tPSA или в съчетание с fPSA по време на годишния профилактичен преглед на мъжете да се намали на ≥ 45 години с периодичност на всеки две години, а при мъже с баща или брат с рак на простатната жлеза, този скрининг да започва ≥ 40 годишна възраст и да е ежегоден.</p>	<p>Приема се частично.</p>	<p>Отразено е намаляване на възрастта за профилактично провеждане на PSA – общ и свободен, като периодичността</p>

		<p>на провеждане е съобразена с изразеното от Експертния съвет по медицинска онкология становище. По отношение предложението при мъже с баща или брат с рак на простатата скринингът да започне на 40 годишна възраст да се има предвид, че лицата с фамилна анамнеза за заболяването се включват в групата на лица с рискови фактори за развитие на злокачествено новообразувани е на простатата. В тази рискова група съгласно Приложение № 3 от наредбата се включват</p>
--	--	--

			<p>всички мъже над 40 до 49 години с фамилна анамнеза за карцином на простатата (баща, брат). За лицата от рисковата група съгласно Приложение № 5 е дадена възможност за допълнителни изследвания.</p>
	<p>5. Предлагаме доброкачествената простатна хиперплазия (ДПХ) с МКБ N40 да бъде добавена към диспансерните заболявания, за които следи ОПЛ и се заплащат от НЗОК, като това се извършва по следния алгоритъм:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 4 посещения при ОПЛ годишно с изследване на tPSA и fPSA, урина и седимент, креатинин 1 път за календарна година и попълване на 7 въпроса по IPSS (освен ако не са извършени по друг повод). IPSS (въпросник за симптоми от долните пикочни пътища) да бъде въведен в медицинския софтуер на ОПЛ като част от годишния профилактичен преглед на ОПЛ и алгоритъма за диспансерно наблюдение. • Задължителна консултация с уролог- 1 път на две години, извън това при необходимост по преценка на ОПЛ. Като допълнителни дейности, извън консултацията на специалиста по урология, но задължителен елемент от нея, да бъдат включени и заплатени ехография с измерване на остатъчна урина и урофлоуметрия. • При пациенти, започнали лечение с 5-алфаредуктазен инхибитор, да се осигури в пакета по диспансерно наблюдение допълнително еднократно изследване на tPSA през седмия месец от започване на лечението, назначавано от ОПЛ. 	<p>Не се приема.</p>	<p>Възможности за консултация с уролог, както и назначаване от ОПЛ на допълнителни медико-диагностични изследвания за пациенти с простатна хиперплазия съществуват по установените с НРД за медицински дейности ред и условия. Предложението за въвеждане на</p>

			диспансерно наблюдение при доброкачествен а простатна хиперплазия не е подкрепено от НЗОК.
	<p>6. Предлагаме възрастта за извършване на скринингова маммография като част от годишния профилактичен преглед при жени да се намали на ≥ 45 години, като при жени с фамилна анамнеза за рак на гърдата при майка или сестра възрастта да бъде ≥ 40 години. Периодичност на маммографиите-ежегодно и в двата случая до навършване на 50 годишна възраст. След това през 2 години, както е до момента. Може да се обмисли при налична фамилна обремененост маммографията да остане ежегодна.</p>	Приема се частично.	<p>Отразена е промяна в приложение № 2 от наредбата – съгласно мотивите по т. 2.2. от предложенията на НЗОК. Жени над 18 г. с фамилна анамнеза за рак на гърдата се включват в рисковата група за това заболяване. За лица с рискови фактори за развитие на злокачествено новообразувани е на млечната жлеза съгласно Приложение № 5 от наредбата е дадена възможност за допълнителни</p>

			изследвания и консултации.
	<p>7. Предлагаме изследването на пикочна киселина да стане част от пакета изследвания в диспансерно наблюдаваните от ОПЛ заболявания, заплащани от НЗОК: Хипертония, ССЗ, Диабет тип 2, последици от МСБ. Периодичност-1 път годишно.</p>	Не се приема.	<p>Няма предоставени мотиви и обосновка за направеното предложение, както и за определяне на визираните заболявания, при които да се провежда допълнителното изследване. В тази връзка предложението не дава информация за евентуална промяна в хода на провежданото наблюдение и ползите за пациентите при включване на допълнителното изследване в обхвата на диспансерното им наблюдение. По преценка на ОПЛ има възможност за</p>

			назначаване на допълнителни изследвания, включително и за изследване на пикочна киселина.
	8. Предлагаме затлъстяването в детската възраст и алгоритъм за работа също да бъдат включени в диспансерните диагнози на ОПЛ, които се покриват от НЗОК. (в кратък срок ще имаме готовност да предложим вариант на алгоритъм).	Не се приема.	Няма представено конкретно предложение за промяна в нормативния акт.
	9. Подобен алгоритъм ще предложим и за диспансерно наблюдение (ОПЛ и гастроентеролог) и за хроничните хепатити „В“ и „С“, след обсъждане с Българското дружество по гастроентерология.	Не се приема.	Няма представено конкретно предложение за промяна в нормативния акт.
4.Доц. Маргарита Аршинкова, Председател на Българско Национално Сдружение по Детска ендокринология /БНСДЕ/, вх. № 63-00-205	4.1. Включване на заболяването Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм в Наредба № 8 от 3 ноември 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията от специалист по детска ендокринология и болести на обмяната. Заболяването Хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм ((ОМІМ#256450) МКБ код Е16.1 Други хипогликемии, орфанет код ОРРНА:657) беше включено по предложение на водещи специалисти по детска ендокринология в списъка на редките заболявания със Заповед № РД-01-566/04.11.2022 г. Вроденият хиперинсулинизъм (СНІ) включва група от генетични заболявания, при които има повтарящи се епизоди на хиперинсулинемични хипогликемии, дължащи се на неадекватно повишена секреция на инсулин от β-клетките на панкреаса.	Приема се частично.	Отразено е допълнение в приложения № 8, 9, 10, 11 и 19 на наредбата. С оглед посочения в предложението факт, че се касае за рядко заболяване, възможности за наблюдение и лечение за което съществуват

	<p>При вродения хиперинсулинизъм (СНІ), регулирането на секрецията на инсулина от нивото на плазмената глюкоза е нарушено, което е причина за непредсказуеми тежки хипогликемии.</p> <p>Навременната диагноза на заболяването, стриктното мониториране на кръвната захар и съвременното лечение на вродения хиперинсулинизъм значително намаляват риска от неврологични усложнения и инвалидизиране на пациентите.</p> <p>Честотата на заболяването е приблизително 1:28 000 - 1:50 000, но в някои страни честотата му достига до 1/2 500 поради високия процент на кръвно родство. Мутациите в 12 различни ключови гена (ABCC8, KCNJ11, GLUD1, GCK, HADH, SLC16A1, UCP2, HNF4A, HNF1A, HK1, PGM1 и PMM2), които участват в регулирането на инсулиновата секреция от β - клетките ка панкреаса, са отговорни за изявата на заболяването. Генетичните дефекти на първите два гена (ABCC8, KCNJ11) са най-честата причина за вроден персистиращ хиперинсулинизъм, наброявайки 40-45% от всички случаи.</p> <p>Средство на избор при фармакологичното лечение на това заболяване е медикаментът Диазоксид. Той предотвратява деполаризацията на бета-клетъчната мембрана и инхибира инсулиновата секреция, като поддържа Кaтp канали отворени. За бързо овладяване на тежките и продължителни хипогликемични епизоди е необходимо лечение и с продължителна интравенозна инфузия на глюкозни разтвори интравенозно, често хранене и приложение на глюкагон. При липса на ефект от лечението с Диазоксид е удачно включване на терапия с Октреотид или дългодействащ Октреотид (Сандостатин ЛАР). В малък брой от случаите с труден контрол на заболяването и липса на отговор към диетата и медикаментозната терапия се провежда частична или субтотална панкреатектомия, с риск от развитие на диабет и екзокринна панкреасна недостатъчност.</p> <p>Попадайки в групата на редките болести, пациентите с Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм се нуждаят от грижи от високоспециализиран мултидисциплинарен екип в болница трето (академично) ниво, където специалистите по детска ендокринология и болести на обмяната/ендокринология и болести на обмяната са запознати със заболяването и чрез регулярни хоспитализации и с диспансерно проследяване в рамките на експертни центрове</p>	<p>във високоспециализирани болници, е отразено включване в Приложение № 19 от наредбата, по което диспансерното наблюдение при редки заболявания се извършва в лечебни заведения за болнична помощ по съществуващите дейности от пакета на НЗОК – клинични пътеки и амбулаторни процедури.</p>
--	---	---

	<p>пациентите могат да получат комплексна диагностична и терапевтична помощ.</p> <p>Към настоящия момент медицинското обслужване на пациентите с Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм се осъществява в рамките на КП 82.2, МКБ Е16.1, необходимото им медикаментозно лечение се изписва с протоколи по Наредба 10, чл. 266а или чл. 266б от ЗЛПХМ. Предписването на лечението се осъществява на всеки 3 месеца от комисия от трима лекари — детски ендокринолози от съответното лечебно заведение за болнична помощ, фармацевт и юрист. Пациентите нямат възможност за диспансерно проследяване и ранна профилактика на комплексните усложнения в доболничната помощ. В момента поради необходимостта от провеждане на високоспециализирани тестове при участие на различни специалисти проследяването на пациентите се осъществява чрез регулярни хоспитализации в университетски клиники по педиатрия и детска ендокринология. За момента, финансирането на диагностиката и лечението на тези пациенти е възможно единствено чрез клинични пътеки, те нямат достъп до съвременните методи за мониториране на кръвната захар с глюкозен сензор, въпреки че хипогликемиите при тях са по-чести и по-тежки в сравнение с пациентите със захарен диабет.</p> <p>Включването на Персистираща хиперинсулинемичната хипогликемия/Вродения хиперинсулинизъм в приложение № 8 към чл. 20, ал. 1 - списък на заболяванията, при които децата подлежат на диспансеризация и приложение № 9 към чл. 20, ал. 2 - Списък на заболяванията при деца, за които Националната здравноосигурителна каса заплаща дейностите по диспансеризация, ще позволи своевременно и адекватно диагностициране, проследяване и оптимално лечение, което ще подобри прогнозата на тези пациенти.</p> <p>В приложение към това писмо предлагаме реда за диспансеризация и наблюдение на пациентите с Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм, който да се осъществява от специалисти по детска ендокринология в рамките на експертни центрове по редки ендокринни болести и детски ендокринолози от извънболничната помощ с призната компетентност за лечение на посоченото рядко заболяване, за да се постигне оптимално проследяване и лечение на пациентите — от раждането до старостта.</p>		
--	--	--	--

	<p>С оглед на това, че след навършване на 18 години се осъществява приемственост при преминаването към терапевт-ендокринолог, който предварително е запознат с проблема, считаме, че е необходимо диспансеризацията да бъде отразена и в съответните части на Наредбата, които касаят заболявания, подлежащи на диспансеризация при лица над 18 години.</p> <p>От името на членовете на БНСДЕ след проведено обсъждане, предлагаме заболяването Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия/ Вроден хиперинсулинизъм да бъде добавено в Наредба 8, като оставаме на разположение, в случай, че Ви е необходима допълнителна информация от наша страна.</p> <p>Приложение:</p> <p>Видът и периодичността на дейностите по диспансерно проследяване на пациентите с Персистираща хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм за включване в Приложение № 12 към чл. 22, ал. 1 са:</p> <p>Диспансеризиращ лекар</p> <p>Детска ендокринология и болести на обмяната (до 18 годишна възраст) или ендокринология и болести на обмяната след навършване на 18 години, като част от организираната мултидисциплинарна дейност на експертните центрове по редки ендокринни болести, университетски ендокринологични структури към лечебни заведения и компетентни в лечението на заболяването специалисти по детска ендокринология и болести на обмяната в извънболничната помощ.</p> <p>Обща продължителност на наблюдението</p> <p>През целия жизнен цикъл на пациентите с посочените възрастови периоди до и след 18.</p> <p>Медицински дейности по диспансерно наблюдение, лечение и ранна превенция на потенциалните усложнения, осъществявани от диспансеризация лекар</p> <ul style="list-style-type: none"> - Преглед на общ клиничен статус и ауксологична оценка - Комплексна клинична и лабораторна оценка на инсулиновата секреция и терапевтичния контрол - Тест за толеранс и безопасност при гладуване на 6 месеца и при смяна на дозов режим или медикамент 		
--	--	--	--

	<ul style="list-style-type: none"> - КЗП на гладно и след нахранване (кръвна захар измерен с глюкомер или проследена с глюкозен сензор), измерване на кетони при продължителна хипогликемия - ПКК, пикочна киселина на всеки 6 месеца (при терапия с Диазоксид) - Ехокардиография - 1 седмица след инициране на лечението с Диазоксид, при симптоми на сърдечна недостатъчност и пулмонална хипертония <p>Общ и директен билирубин, чернодробни ензими, IGF-1, PХ, тиреоидни хормони, ехография на черен дроб и жлъчен мехур на всеки 6 месеца</p> <ul style="list-style-type: none"> - Профилактика на ранните усложнения, включващи затлъстяване, чернодробна стеатоза, холелитиаза. - Своевременно и индивидуализирано, но комплексно медикаментозно лечение, задаване на диетични модели на хранене и обучение, иновативно лечение на съпътстващи нарушения и хормоналните дефицити. - Наблюдение и постоперативен контрол след частично или субтотална панкреатомия за развитие на захарен диабет и екзокринна панкреасна недостатъчност с провеждане на ОГТТ, изследване на гликиран хемоглобин и фекална еластаза - Психологическа оценка на развитието и консултации с невролог ежегодно - Работа с логопед и физиотерапевт при необходимост <p>Честота на медицинските дейности в периода на наблюдение/за календарна година - до 4 пъти</p> <p>Препоръчителен период на медицинските дейности в рамките на общата продължителност на наблюдението - 3 месеца</p> <p>Медико-диагностични дейности и период на провеждане</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Глюкоза, инсулин и С-пептид — всяка визита 2. ПКК, урея, креатинин, пикочна киселина, натрий, калий, хлориди - на 3 месеца 3. Чернодробни ензими — ALAT, ASAT, GGT и общ и директен билирубин (при лечение с Октреотид) — на 3 месеца 		
--	--	--	--

	<p>4. Хормонални изследвания — РХ, IGF-1, тиреоидни хормони — на 6 месеца при лечение с Октреотид</p> <p>5. Генетично изследване — еднократно за уточняване на диагнозата и терапевтичния подход.</p> <p>6. ЕхоКГ — след инициране на терапията, на 3 месеца и при нужда</p> <p>7. Ехография на коремни органи — след инициране на терапията, на 3 месеца, след което на всеки 6 месеца или при нужда</p> <p>8. Консултация с психолог — един път годишно, при нужда 2 пъти годишно</p> <p>9. Консултация с детски невролог - един път годишно</p> <p>10. При съмнение за захарен диабет - ОГТТ, гликиран хемоглобин</p> <p>11. При съмнение за екзокринна панкреасна недостатъчност - фекална еластаза</p>		
	<p>4.2. Включване на заболяването Вродена генерализирана липодистрофия - синдром ка Berardinelli-Seip в Наредба № 8 от 3 ноември 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията от специалист по детска ендокринология и болести на обмяната.</p> <p>Заболяването вродена генерализирана липодистрофия - синдром на Berardinelli-Seip (МКБ код E88.1 Липодистрофия, неклассифицирана другаде, орфанет код -ORPHA:528) беше включено по предложение на водещи специалисти по детска ендокринология в списъка на редките заболявания със Заповед № РД-01- 566/04.11.2022 г.</p> <p>Вродената генерализирана липодистрофия - синдром на Berardinelli-Seip е автозомно- рецесивно заболяване, при което липсва подкожна мастна тъкан, но е налице ектопично натрупване на мазнини в черния дроб и мускулите. Описани са 4 генетични подтипа, дължащи се главно на мутации в AGPAT2 -гена, BSCL2 гена, CAV1 гена и PTRF гена. Пациентите развиват захарен диабет, сърдечно-съдови заболявания, инфертилитет, стеатозен хепатит, цироза, бързо прогресираща нефропатия до бъбречна недостатъчност и панкреатит.</p> <p>Попадайки в групата на ултра-редките болести с честота 1:1 000 000, пациентите с вродена генерализирана липодистрофия се нуждаят от грижите на високо- специализиран мултидисциплинарен екип в болница</p>	<p>Приема се частично.</p>	<p>Отразено е допълнение в приложения № 8, 9, 10, 11 и 19 на наредбата.</p> <p>С оглед посочения в предложението факт, че се касае за рядко заболяване, възможности за наблюдение и лечение за което съществуват във високоспециализирани болници, е отразено включване в Приложение №</p>

	<p>трето (академично) ниво, където специалистите по детска ендокринология и болести на обмяната/ендокринология и болести на обмяната са запознати със заболяването. Необходими са регулярни хоспитализации и диспансерно проследяване в рамките на експертни центрове по редки ендокринни заболявания и университетски структури с опит в лечението на това заболяване, където пациентите могат да получат комплексна диагностична и терапевтична помощ. По специални индикации частично под формата на споделени грижи с експертния център тези пациенти би могло да се проследяват и диспансеризират от детски ендокринолог и в извънболничната помощ.</p> <p>В момента предписването на специфично лечение с рекомбинантен лептин за пациентите с генерализирана липодистрофия до 18 г. възраст се осъществява от ЛКК комисия от трима специалисти по детска ендокринология към съответното лечебно заведение за болнична помощ, фармацевт и юрист. Комисията предписва лекарствения продукт за конкретния пациент с протокол, който се подновява на всеки 3 месеца по Наредба 10. Пациентите се хоспитализират регулярно по КП 78.2 за коктролни изследвания и адаптиране на лечението.</p> <p>Към настоящия момент медицинското обслужване и диспансеризация на пациентите с вродена генерализирана липодистрофия с диабет се припокрива с националните стандарти и организация за лечение и контрол <u>на пациенти със захарен диабет от съответните възрастови групи.</u> При клинично неизявен диабет в по-ранна възраст пациентите нямат възможност за диспансерно проследяване, ранна профилактика на комплексните усложнения на синдрома и адаптиране на комплексното лечение.</p> <p>Включването на вродената генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinelli-Seip в приложение № 8 към чл. 20, ал. 1 - списък на заболяванията, при които децата подлежат на диспансеризация и приложение № 9 към чл. 20, ал. 2 - списък на заболяванията при деца, за които Националната здравноосигурителна каса заплаща дейностите по диспансеризация, ще позволи своевременното и адекватното проследяване, оптимизация на лечението и подобряване на прогнозата на тези пациенти.</p>		<p>19 от наредбата, по което диспансерното наблюдение при редки заболявания се извършва в лечебни заведения за болнична помощ по съществуващит е дейности от пакета на НЗОК – клинични пътеки и амбулаторни процедури.</p>
--	--	--	--

	<p>В приложение към това писмо предлагаме реда за диспансеризация на пациентите с вродена генерализирана липодистрофия, който да се осъществява от специалист по детска ендокринология, според текстовете на чл.22 (Приложение № 12 към чл. 22, ал. 1</p> <p>- вид и периодичност на дейности по диспансеризация при деца).</p> <p>С оглед на това, че след навършване на 18 години се осъществява приемственост при преминаването към терапевт-ендокринолог, който предварително е запознат с проблема, считаме, че е необходимо диспансеризацията да бъде отразена и в съответните части на наредбата, които касаят заболявания, подлежащи на диспансеризация при лица над 18 години.</p> <p>От името на БНСДЕ се надяваме заболяването Вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinelli-Seip да бъде добавено в Наредба 8, като оставаме на разположение, в случай, че Ви необходима допълнителна информация от наша страна.</p> <p>Приложение</p> <p>Видът и периодичността на дейностите по диспансерно проследяване на пациентите с вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinelli-Seip за включване в Приложение № 12 към чл. 22, ал. 1 са:</p> <p>Диспансериращ лекар</p> <p>Детска ендокринология и болести на обмяната (до 18 годишна възраст) или Ендокринология и болести на обмяната след навършване на 18 години</p> <p>Обща продължителност на наблюдението</p> <p>През целия жизнен цикъл на пациентите с посочените възрастови периоди до и след 18 години.</p> <p>Медицински дейности по диспансерно наблюдение, осъществявани от диспансериращия лекар</p> <ul style="list-style-type: none"> - Преглед и общ клиничен статус; - Комплексна клинична и лабораторна оценка на инсулиновата резистентност, хиперлипидемията, хиперандрогенемията и овариалната функция при лица от женски пол; - Профилактика на ранните полиорганни хронични усложнения, включващи бъбречно увреждане, чернодробна стеатоза, повишен сърдечно-съдов риск, риск от панкреатит; 		
--	--	--	--

	<p>- Своевременно и индивидуализирано, но комплексно медикаментозно лечение, задаване на диетични модели на хранене и обучение, иновативно лечение на хормоналните дефицити; Честота на медицинските дейности в периода на наблюдение/за календарна година</p> <p>До 6 пъти Препоръчителен период на медицинските дейности в рамките на общата продължителност на наблюдението</p> <p>2 месеца Медико-диагностични дейности</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Гликиран хемоглобин 2. Кръвна захар, инсулин или C-peptid, изчисляване на инсулинова резистентност (HOMA IR) 3. Серумни липиди: а/ триглицериди б/ общ холестерол в/ HDL-холестерол/LDL холестерол 4. Урея, креатинин, пикочна киселина, изчисляване на GFR 5. Микроалбуминурия 6. Чернодробни ензими — ALAT, ASAT, GGT 7. Полови хормони —FSH, LH, естроген, тестостерон, DHEA-S, андростендион 8. Електромиография (ЕМГ) 9. Ехокардиография 10. Ехография на коремни органи 11. Образна диагностика на костна система (рентген или КАТ) <p>Препоръчителен период на медико-диагностичните дейности в рамките на общата продължителност на наблюдението</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. <u>На 3 месеца при влошено състояние и/или лош гликемичен контрол</u> - гликиран хемоглобин, триглицериди, холестерол, HDL-холестерол, чернодробни ензими — ALAT, ASAT, GGT 2. <u>На 6 месеца регулярно</u> - гликиран хемоглобин, триглицериди, холестерол, HDL- холестерол, чернодробни ензими - ALAT, ASAT, GGT, микроалбуминурия 		
--	--	--	--

	<p>3. Профилатично на 12 месеца - ЕМГ и консултация с невролог, при установени патологични нарушения — на 6 месеца.</p> <p>4. Профилатично на 12 месеца - Ехокардиография и консултация с кардиолог, при установени патологични нарушения — на 6 месеца</p> <p>5. Профилатично на 12 месеца - очен статус и консултация с офталмолог, при установени патологични нарушения - на 6 месеца.</p> <p>6. Профилатично на 12 месеца - Ехография на коремни органи и консултация с детски гастроентеролог, при установени патологични нарушения — на 6 месеца.</p> <p>7. Образна диагностика (рентген или КАТ) при откриване на заболяването и след това при проследяването на пациента - при нужда.</p>		
<p>5.Проф. Виолета Йотова, вх. № 26-00-2543/ 17.11.2023.</p>	<p>Включване на заболяването Хиперинсулинемична хипогликемия /Вроден хиперинсулинизъм в Наредба № 8 от 3 ноември 2016 г. за профилатичните прегледи и диспансеризацията от детски ендокринолог в рамките на грижа от експертен център по редки ендокринни заболявания</p> <p>Уважаеми проф. Хинков,</p> <p>Обръщаме се към Вас с предложение за включване на заболяването Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм в публикуваната за обществено обсъждане на 19.10.2023 г. Наредба 8 за профилатични прегледи и диспансеризация. Заболяването Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм ((ОММ#256450) МКБ код E16.1 Други хипогликемии, орфанет код ОРРНА:657) беше включено по предложение на водещи специалисти по детска ендокринология в списъка на редките заболявания със Заповед № РД-01-566/04.11.2022</p> <p>Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм е важна причина за сериозна хипогликемия в неонатална, кърмаческа и детска възраст, налагаща агресивно поведение и лечение с цел предотвратяване на необратимата тежка мозъчна увреда на индивида или настъпване на внезапна смърт. Вроденият хиперинсулинизъм е хетерогенно състояние по отношение на клиничното си протичане, хистологична находка и</p>	<p>Приема се частично.</p>	<p>Аналогично на т. 4.1.</p>

	<p>подлежаща генетична причина.</p> <p>Честотата на заболяването варира от 1 на 35 000-45 000 живородени в общата популация до 1 на 2500 сред някои общности с висок процент на кръвнородствени бракове. Клинично състоянието се характеризира с чести повтарящи се некетогенни хипогликемични епизоди, на фона на неадекватно повишена плазмена концентрация на инсулин. Новородените най-често са с високо тегло при раждане и лош хранителен толеранс. Хипогликемичните епизоди могат да бъдат леки, с прояви на хипотония, летаргия и раздразнителност, но често пъти са продължителни, трудно овладяеми или постоянни и се регистрират както на гладно, така и след нахранване на детето, което го излага на сериозна неврологична увреда, особено в случаите на тежки или продължителни хипогликемии. При по-късно начало на заболяването клиничната картина се представя със симптоми като побледняване, профузно изпотяване със студена пот, тахикардия, тахипнея, тремор, чувство на глад, неспокойствие, гадене, повръщане, коремна болка. При някои форми на хиперинсулинизъм клиниката на хипогликемия може да се прояви в хода на анаеробна физическа активност или при консумация на протеин-съдържащи храни (хиперамониемия-хиперинсулинизъм синдром).</p> <p>Клиничната изява на Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм и отговорът на фармакологичното лечение варират в зависимост от подлежащия генетичен дефект. При над 50% от пациентите заболяването възниква в резултат на мутации в гени, участващи в регулацията на инсулиновата секреция от клетките на панкреаса - ABCC8, KCNJ11, GLUD1, GCK, HADH, SLC16A1, HNF4A, HNF1A и др. Генетичните дефекти на първите два гена (ABCC8, KCNJ11) са най-честата причина за вроден персистиращ хиперинсулинизъм, наброявайки 40-45% от всички случаи, докато мутациите в останалите гени са идентифицирани при 5-10% от пациентите. Подлежащата генетична причина при останалите 45-55% от диагностицираните случаи все още е неясна. Възможни са и синдромни форми на хиперинсулинизъм.</p>		
--	---	--	--

	<p>Средство на избор при фармакологичното лечение на това заболяване е медикаментът Диазоксид. Той предотвратява деполаризацията на бета-клетъчната мембрана и инхибира инсулиновата секреция, като поддържа Катр канали отворени. За бързо овладяване на тежките и продължителни хипогликемични епизоди е необходимо лечение и с продължителна интравенозна инфузия на глюкозни разтвори (10%, 25%) посредством периферен или централен венозен път, перорално хранене или приложение на глюкагон. При неадекватен отговор е удачно включване на терапия с Октреотид или дългодействащ Октреотид (Сандостатин ЛАР). В малък брой от случаите с труден контрол на заболяването и липса на отговор към диетата и медикаментозната терапия се провежда частична или субтотална панкреатектомия, с риск от развитие на диабет и екзокринна панкреасна недостатъчност.</p> <p>Бързата диагноза и навременното лечение на пациентите с Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм остават предизвикателство за специалистите по детска ендокринология, поради водещото им значение за предотвратяване на мозъчната увреда и тежката умствена изостаналост сред засегнатите деца.</p> <p>Попадайки в групата на редките болести, пациентите с Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм се нуждаят от грижи от високоспециализиран мултидисциплинарен екип в болница трето (академично) ниво, където специалистите по детска ендокринология и болести на обмяната/ендокринология и болести на обмяната са запознати със заболяването и чрез регулярни хоспитализации и с диспансерно проследяване в рамките на Експертни центрове пациентите могат да получат най-адекватната и комплексна диагностична и терапевтична помощ. Към настоящия момент медицинското обслужване на пациентите с Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм се осъществява в рамките на КП 82.2, МКБ Е16.1 при диагностициране на състоянието и на КП 83.2 при последващото им проследяване и лечението им по Наредба 10, чл. 266а или чл. 266б от ЗЛПХМ. Предписването на лечението се осъществява от комисия от трима лекари от съответното лечебно</p>		
--	---	--	--

	<p>заведение за болнична помощ, фармацевт и юрист. Комисията предписва лекарствения продукт за конкретния пациент с протокол и определя необходимите количества за не повече от тримесечно лечение и при необходимост от продължаване на лечението се съставя нов протокол. Прилага се и писмено информирано съгласие на пациента (родител, настойник) за лечение. Пациентите нямат възможност за диспансерно проследяване и ранна профилактика на комплексните усложнения в доболничната помощ поради необходимостта от провеждане на високоспециализирани тестове при участие на специалисти от различни специалности. Това би могло да бъде организирано като част от работата на Експертните центрове по редки ендокринни заболявания към Университетските лечебни структури по детска ендокринология и болести на обмяната/ендокринология и болести на обмяната. За момента, финансирането е възможно единствено чрез клинични пътеки, но в случай на приемане на предложението за диспансеризация може да се работи по подготовка на едnodневна процедура, тъй като болничен престой не е необходим при всяко проследяване на пациентите.</p> <p>Включването на Хиперинсулинемичната хипогликемия/Вродения хиперинсулинизъм в приложение № 8 към чл. 20, ал. 1 - списък на заболяванията, при които децата подлежат на диспансеризация и приложение № 9 към чл. 20, ал. 2 - списък на заболяванията при деца, за които Националната здравноосигурителна каса заплаща дейностите по диспансеризация, ще позволи своевременното и адекватното проследяване, оптимизация на лечението и подобряване на прогнозата на тези пациенти.</p> <p>В приложение към това писмо предлагаме реда за диспансеризация и наблюдение на пациентите с Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм, който да се осъществява от специалисти по детска ендокринология в рамките на Експертни центрове по редки ендокринни болести. Експертните центрове са с национално призната компетентност за лечение на дадено рядко заболяване и разполагат с всички необходими ресурси, за да се постигне оптимален ефект при лечението и проследяването на пациентите - от раждането до</p>		
--	--	--	--

	<p>старостта. До момента всички диспансерни дейности по Наредба 8 са разписани само за доболничната помощ, докато в огромната част от света те се извършват от третични и четвъртични структури с компетентност, особено когато се касае за редки заболявания.</p> <p>С оглед на това, че след навършване на 18 години се осъществява приемственост при преминаването към терапевт-ендокринолог, който предварително е запознат с проблема, считаме, че е необходимо диспансеризацията да бъде отразена и в съответните части на Наредбата, които касаят заболявания, подлежащи на диспансеризация при лица над 18 години.</p> <p>От името на дружеството се надяваме заболяването Хиперинсулинемична хипогликемия/Вроден хиперинсулинизъм да бъде добавено в Наредба 8, като оставаме на разположение, в случай, че Ви е необходима допълнителна информация от наша страна.</p> <p>Приложение</p> <p>Видът и периодичността на дейностите по диспансерно проследяване на пациентите с Хиперинсулинемична хипогликемия/ Вроден хиперинсулинизъм за включване в Приложение № 12 към чл. 22, ал. 1 са:</p> <p>Диспансеризиращ лекар</p> <p>Детска ендокринология и болести на обмяната (до 18 годишна възраст) или ендокринология и болести на обмяната след навършване на 18 години, като част от организираната мултидисциплинарна дейност на експертните центрове по редки ендокринни болести, част от университетски лечебни заведения, с национално призната компетентност в лечението на заболяването.</p> <p>Обща продължителност на наблюдението</p> <p>През целия жизнен цикъл на пациентите с посочените възрастови периоди до и след 18 години.</p> <p>Медицински дейности по диспансерно наблюдение, лечение и ранна превенция на потенциалните усложнения, осъществявани от диспансеризация лекар в рамките на експертни центрове по редки</p>		
--	---	--	--

	<p>ендокринни болести, част от университетски лечебни заведения: преглед на общ клиничен статус и ауксологична оценка комплексна клинична и лабораторна оценка на инсулиновата секреция и терапевтичния контрол тест за толеранс и безопасност при гладуване на 6 месеца и при смяна на дозов режим или медикамент КЗП на гладно и след нахранване, с ползване на тест - ленти за глюкоза и измерване на кетони при продължителна хипогликемия ПКК, пикочна киселина на всеки 6 месеца (при терапия с Диазоксид) ехоКГ една седмица след инициране на лечение с Диазоксид и при нужда при симптоми на СН и пулмонална хипертония общ и директен билирубин, чернодробни ензими, IGF-1, РХ, тиреоидни хормони, ехография на черен дроб и жлъчен мехур на всеки 6 месеца профилактика на ранните усложнения, включващи затлъстяване, чернодробна стеатоза, холелитиаза. Своевременно и индивидуализирано, но комплексно медикаментозно лечение, задаване на диетични модели на хранене и обучение, иновативно лечение на съпътстващи нарушения и хормоналните дефицити. наблюдение и постоперативен контрол относно персистиращ постоперативен захарен диабет и екзокринна панкреасна недостатъчност с провеждане на ОГТТ, изследване на гликиран хемоглобин и фекална еластаза психологическа оценка на развитието и консулт с невролог ежегодно, с възможност за работа с логопед и физиотерапевт при необходимост Честота на медицинските дейности в периода на наблюдение/за календарна година - до 4 пъти Препоръчителен период на медицинските дейности в рамките на общата продължителност на наблюдението - 3 месеца Медико-диагностични дейности и период на провеждане: 1. Глюкоза, инсулин и С-пептид - всяка визита</p>		
--	--	--	--

	<ol style="list-style-type: none"> 2. ПКК, урея, креатинин, пикочна киселина, натрий, калий, хлориди - на 3 месеца 3. Чернодробни ензими - ALAT, ASAT, GGT и общ и директен билирубин (при лечение с Октреотид) - на 3 месеца 4. Хормонални изследвания - PХ, IGF-1, тиреоидни хормони — на 6 месеца при лечение с Октреотид 5. ЕхоКГ - след инициране на терапията, на 3 месеца и при нужда 6. Ехография на коремни органи - след инициране на терапията, на 3 месеца, след което на всеки 6 месеца или при нужда 7. Консулт с психолог - един път годишно 8. Консулт с детски невролог - един път годишно 9. При съмнение за диабет - ОГТТ, гликиран хемоглобин 10. При съмнение за екзокринна панкреасна недостатъчност — фекална еластаза 		
<p>6. Национален алианс на хора с редки болести, вх.№ 92-232/17.11.2023г.</p>	<p>Включване на заболяването Вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinell-Seip в Наредба № 8 от 3 ноември 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията</p> <p>Обръщаме се към Вас с предложение за включване на заболяването вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinell-Seip в публикуваната за обществено обсъждане на 19.10.2023 Наредба 8 за профилактични прегледи и диспансеризация. Заболяването вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinell-Seip (МКБ код E88.1 Липодистрофия, неклассифицирана другаде, орфанет код - ОРРНА:528) беше включено по предложение на водещи специалисти по детска ендокринология в списъка на редките заболявания със Заповед № РД-01-566/04.11.2022 г.</p> <p>Попадайки в групата на ултра-редките болести с честота 1:2 000 000 пациентите с вродена генерализирана липодистрофия се нуждаят от високо-специализиран екип в болница трето (академично) ниво, където специалистите са запознати със заболяването и чрез регулярни хоспитализации и с диспансерно последяване в извънболнична помощ от същите специалисти пациентите могат да получат най-адекватната и</p>	<p>Приема се частично.</p>	<p>Аналогично на т. 4.2.</p>

	<p>комплексна диагностична и терапевтична помощ. Към настоящия момент медицинското обслужване и диспансеризация на пациентите с вродена генерализирана липодистрофия с диабет се припокрива с националните стандарти и организация за лечение и контрол на пациенти със захарен диабет от съответните възрастови групи, като в България има две деца диагностицирани, проследявани и лекувани за това заболяване.</p> <p>Включването на вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinell-Seip в съответните приложения на наредбата ще позволи своевременното и адекватното проследяване, оптимизация на лечението и подобряване на прогнозата на тези пациенти.</p> <p>От името на Алианса се надяваме молбата ни да бъде удовлетворена и заболяването вродена генерализирана липодистрофия-синдром на Berardinell-Seip да бъде добавено в Наредба 8.</p>		
--	---	--	--

ДОЦ. Д-Р ПЕТКО СТЕФАНОВСКИ, ДМ

Заместник-министър на здравеопазването