



РЕПУБЛИКА БЪЛГАРИЯ  
МИНИСТЕРСТВО НА ЗДРАВЕОПАЗВАНЕТО

София, пл. "Св. Неделя" №5

тел. 9301 466, факс 9301 451

Изх. № ..... / ..... 2013 г.

26-00-141/22.01

факс: .....

ДО

фирма .....

Във връзка с постъпили въпроси по обществена поръчка открита с решение на Възложителя РД-17-831/21.12.2012 г., с предмет: „**Закупуване на необходимите през 2013 г. реактиви и консумативи за дейностите по Националната програма за редки болести**” по обособени позиции Ви уведомяваме следното:

**Въпрос 1:** *За позиция № 1 „Кит за количествено флуоресцентно определяне на фенилаланин от кръв върху филтърна бланка.....и отчитане в бели плаки -4800 теста в кит-масов скрининг за ФКУ”, моля да посочите има ли приети и какви са референтните стойности-граници за българската популация? Имате ли изисквания за обезвреждане на отпадните продукти след предварителната екстракция с ЕТАНОЛ-ЦИНКОВ СУЛФАТ и какви точно са те?*

**Отговор:**

Референтните стойности за българската популация определени в Националната генетична лаборатория са както следва:

При нормална извадка за първия перцентил 0.6 mg/dl;

- за петдесетия перцентил 1.3 mg/dl;
- за деветдесет и деветия перцентил 3.1 mg/dl.

При пациенти с фенилкетонурия :

- за първия перцентил 3.6 mg/dl;
- за петдесетия перцентил 9.2 mg/dl;
- за деветдесет и деветия перцентил 33.8 mg/dl.

Обезвреждането на отпадните продукти се извършва съгласно вътрешните правила на крайния потребител и няма отношение към настоящата процедура.

**Има дублиране относно питането за референтните граници в първи и в трети въпрос.**

**Въпрос 2:** *„За позиция № 28 и № 29 е записано изискване „чрез метода на отложена във времето имунофлуоресценция”, Ви моля да посочите периода от време, за който трябва да бъде отложена във времето имунофлуоресценцията? Тъй-като и двата теста са количествено определяне на ТСХ и на 17 алфа-ОНР, Ви моля да уточните в цифрово изражение граничните стойности на измерванията, чувствителността и специфичността на исканите тестове. Моля Ви да уточните, какъв е броя на изследванията, които ще се извършат съответно на всеки от двата апарата за “Wallac 1232” и “Victor-2”*

**Отговор:**

Предлаганите китове следва да са съвместими едновременно с двете налични системи Wallac 1232 и за Victor 2, които се състоят от измерващ апарат и един и същи софтуер и са пригодени за работа с китове основани на измерване на отложена във времето флуоресценция на имунокомплекси маркирани с лантаниди – Европий и Самарий.

Конкретните стойности са специфично техническо решение, за което интересуващите се могат да се отнесат към съответния производител.

Системите са напълно взаимозаменими и се използват ежедневно в зависимост от потока на пациенти и техническото им състояние. Поради това не може да бъде посочен брой изследвания.

Проблематиката за граничните стойности е разгледана за двете ендокринни програми подробно в т.3.

Скрининговият алгоритъм е многостъпален: пресяването се извършва на няколко етапа, под внимание се взема и зрялостта на новородените. Така в изпълняваната цялостна скрининг програма, чувствителността на протоколите, базирани на ТСХ и 17  $\alpha$ -хидрокси прогестерон е 100%.

**Въпрос 3:** „Моля Ви да ни потвърдите утвърдените или възприети за Р. България референтни граници (цифровите им стойности) за българската популация при неонатални изследвания за фенилаланин, ТСХ и 17 алфахидрокси прогестерон за количественото им определяне от кръв върху филтърна бланка?“

#### **Отговор за Фенилаланин:**

Референтните стойности за българската популация определени в Националната генетична лаборатория са както следва:

При нормална извадка:

- за първия перцентил 0.6 mg/dl;
- за петдесетия перцентил 1.3 mg/dl;
- за деветдесет и деветия перцентил 3.1 mg/dl.

При пациенти с фенилкетонурия :

- за първия перцентил 3.6 mg/dl;
- за петдесетия перцентил 9.2 mg/dl;
- за деветдесет и деветия перцентил 33.8 mg/dl.

#### **Отговор за 17 алфахидрокси прогестерон:**

В страната е разработен цялостен скринингов многостъпален алгоритъм за селекция на новородените с повишен риск за ВНХ, подлежащи на последващо потвърждаване. Като първа стъпка е определянето на 17  $\alpha$ - хидрокси прогестерон в суха капка кръв, базирано на определянето му чрез отложена във времето флуоресценция на имунокомплекси, маркирани с лантанида европий. Концентрацията на 17  $\alpha$ - хидрокси прогестерона зависи от гестационната и постнатална възраст, прилагането на стероиди при майката и/или бебето, степента на стреса и др. специфични за съответния кит характеристики. Широкото използване именно на този метод от преобладаващата част на скрининговите лаборатории в Европа, САЩ е дало възможност за анализ на огромен брой новородени и създаване на норми, специфични както за гестационната, така и за постнаталната възраст, по инициатива на International Society for Neonatal Screening (ISNS). Тази информация е достъпна на съответните професионалисти, членове на ISNS. В България се спазват препоръките по този въпрос на Международното скринингово дружество.

#### **Отговор за ТСХ:**

Нивото на ТСХ при новородените зависи от степента на тяхната морфологична зрялост, прилагането на допамин, йодсъдържащи дезинфектанти и др. агенти и/или храни съдържащи йод, степента на йоден дефицит, респ. устойчив контрол над йоддефицитните заболявания в съответната страна. Прилагането на тиреостатици при майката и/или подтискащи щитовидната жлеза на новороденото майчини тиреоидни антитела могат да имат също ефект. Динамиката на ТСХ след раждането е изключително изразена поради стреса непосредствено след раждането и необходимостта от адаптация към самостоятелен живот. Концентрациите на този показател се изменят почасово при новороденото и

изискват много добро познаване на особеностите на физиологичните особености при интерпретирането му.

В страната е постигнато елиминиране на йоддефицитните заболявания като проблем на общественото здравеопазване и устойчив контрол над йодния дефицит от 2005г. Скринингът за вроден първичен хипотиреоидизъм е въведен през 1993г., в условията на йоден дефицит. Скрининговият протокол е адаптиран към променената ситуация, чрез въвеждане на прагови стойности в зависимост от възрастта след раждането. За този период не е променян скрининговият метод: определянето на ТСХ, чрез отложена във времето флуоресценция на имунокомплекси (двойноантителен, сандвичов метод), маркирани с лантанида европий. Сигурността при интерпретацията на показателя и последващите действия се основават на прилаганата вече 20 години в страната методика и следват препоръките на Европейското Дружество по детска ендокринология и ISNS.

**СТЕФАНА КАРАСЛАВОВА:**  
**ГЛАВЕН СЕКРЕТАР НА МЗ**

/възложител съгласно заповед РД15-1122/16.10.2012 г./

