

КП № 253 ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ. АНЕМИИ

Минимален болничен престой при:

хеморагични диатези – 2 дни,

апластична анемия – 2 дни,

хемолитични анемии – 4 дни,

таласемия – 2 дни,

болест на Гоше – 1 ден

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Анемия, дължаща се на ензимни нарушения

Не включва: ензимдефицитна анемия, предизвикана от лекарствени средства (D59.2)

D55.0 Анемия, дължаща се на недостиг на глюкозо-6-фосфат дехидрогеназа [G6PD]
Фавизъм

G6PD-дефицитна анемия

D55.1 Анемия, дължаща се на други нарушения на обмяната на глутатиона

Анемия, дължаща се на недостиг на ензими (освен G6PD), свързани с хексозомонофосфатния (HMP) шънт на метаболитната верига
Хемолитична, несфероцитна анемия (наследствена), тип I

D55.2 Анемия, дължаща се на нарушения на ензимите на гликолизата

Анемия:

- хемолитична, несфероцитна (наследствена), тип II
- при недостиг на хексокиназа
- при недостиг на пируват-киназа
- при недостиг на триозо-фосфат изомераза

D55.3 Анемия, дължаща се на нарушения в метаболизма на нуклеотидите

D55.8 Други анемии, дължащи се на ензимни нарушения

Таласемия

D56.0 Алфа таласемия

Не включва: хидропс на плода, дължащ се на хемолитична болест (P56.—)

D56.1 Бета таласемия

Анемия на Cooley

Тежка бета таласемия

Сърповидно-клетъчна бета таласемия

Таласемия

- междинна
- голяма

D56.2 Делта-бета таласемия

D56.3 Носителство на признака на таласемия

D56.4 Наследствено персистиране на фетален хемоглобин [HbF]

D56.8 Други таласемии

Сърповидно-клетъчни нарушения

Не включва: други хемоглобинопатии (D58.—)

сърповидно-клетъчна бета таласемия (D56.1)

D57.0 Сърповидно-клетъчна анемия с криза

Hb-SS болест с криза

D57.1 Сърповидно-клетъчна анемия без криза

Сърповидно-клетъчна(-о):

- анемия
 - болест
 - нарушение
- } БДУ

D57.2 Двойни хетерозиготни сърповидно-клетъчни нарушения

Болест:

- Hb-SC

- Hb-SD
- Hb-SE

D57.3 Носителство на признака на сърповидни клетки

Носителство на Hb-S
Хетерозиготен хемоглобин S

Други наследствени хемолитични анемии

D58.0 Наследствена сфероцитоза

Ахолурична (семейна) жълтеница
Вродена (сфероцитна) хемолитична жълтеница
Синдром на Minkowski-Chauffard

D58.1 Наследствена елиптоцитоза

Елиптоцитоза (вродена)
Овалоцитоза (вродена)(наследствена)

D58.2 Други хемоглобинопатии

Анормален хемоглобин БДУ
Вродена анемия с телца на Heinz

Болест:

- Hb-C
- Hb-D
- Hb-E

Хемоглобинопатия БДУ

Хемолитична анемия от нестабилен хемоглобин

Не включва: фамилна полицитемия (D75.0)
Hb-M болест (D74.0)
наследствено персистиране на фетален хемоглобин (D56.4)
полицитемия на големите височини (D75.1)
метхемоглобинемия (D74.—)

Придобита хемолитична анемия

D59.1 Други автоимунни хемолитични анемии

Автоимунна хемолитична болест (студен тип)(топъл тип)
Хронично заболяване, предизвикано от студови хемаглутиници
Студови аглутинини:

- болест
- хемоглобинурия

Хемолитична анемия:

- студен тип (вторична)(симптоматична)
- топъл тип (вторична)(симптоматична)

Не включва: синдром на Evans (D69.3)
хемолитична болест на плода и новороденото (P55.—)
пароксизмална студова хемоглобинурия (D59.6)

D59.3 Хемолитично-уремичен синдром

D59.4 Други неавтоимунни хемолитични анемии

Хемолитична анемия:

- механична
- микроангиопатична
- токсична

D59.5 Пароксизмална нощна хемоглобинурия [Синдром на Marchiafava-Micheli]

Не включва: хемоглобинурия БДУ (R82.3)

D59.6 Хемоглобинурия, дължаща се на хемолиза от други външни причини

Хемоглобинурия:

- от пренапрежение
- от маршируване
- пароксизмална студова

Не включва: хемоглобинурия БДУ (R82.3)

Други апластични анемии

Не включва: агранулоцитоза (D70)

D61.0 Конституционална апластична анемия

Аплазия (чиста) на еритроцитите:

- вродена
- при деца
- първична

Синдром на Blackfan-Diamond

Фамилна хипопластична анемия

Анемия на Fanconi

Панцитопения с аномалии

D61.1 Медикаментозно предизвикана апластична анемия

D61.2 Апластична анемия, предизвикана от други външни агенти

D61.3 Идиопатична апластична анемия

D65 Дисеминирано вътресъдово съсирване

[Синдром на дефибринация]

Афибриногенемия, придобита

Консумативна коагулопатия

Дифузна или дисеминирана вътресъдова коагулация [DIC]

Фибринолитична хеморагия, придобита

Пурпура:

- фибринолитична
- мълниеносна

Не включва: синдром на дефибринация (когато усложнява):

- аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)
- при новородено (P60)
- при бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)

D66 Вроден дефицит на фактор VIII

Дефицит на фактор VIII (с функционално нарушение)

Хемофилия:

- БДУ
- А
- класическа

Не включва: дефицит на фактор VIII със съдова аномалия (D68.0)

D67 Вроден дефицит на фактор IX

Болест на Christmas

Дефицит на:

- фактор IX (функционален)
- съставка на плазмения тромбoplastин

Хемофилия В

Други нарушения на кръвосъсирването

Не включва: тези, които усложняват:

- аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)
- бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)

D68.0 Болест на von Willebrand

Ангиохемофилия

Дефицит на фактор VIII със съдова аномалия

Съдова хемофилия

Не включва: чупливост на капилярите (наследствена) (D69.8)

дефицит на фактор VIII:

- БДУ (D66)
- с функционално нарушение (D66)

D68.1 Вроден дефицит на фактор XI

Хемофилия С

Дефицит на прекурсора на плазмения тромбoplastин

D68.2 Вроден дефицит на други фактори на кръвосъсирването

Вродена афибриногенемия

Дефицит на:

- АС глобулин

- проакцелерин
- Дефицит на фактор:
- I [фибриноген]
 - II [протромбин]
 - V [лабилен]
 - VII [стабилен]
 - X [Stuart-Prower]
 - XII [Hageman]
 - XIII [фибринстабилизиращ]
- Дисфибриногенемия (вродена)
Хипопротромбинемия

D68.3 Хеморагични нарушения, дължащи се на циркулиращи антикоагуланти

Хиперхепаринемия

Повишаване на:

- антитромбин
- анти-VIIIa
- анти-IXa
- анти-Xa
- анти-XIa

D68.4 Придобит дефицит на факторите на кръвосъсирването

Дефицит на фактори на кръвосъсирването, дължащ се на:

- чернодробно заболяване
- дефицит на витамин К

Не включва: дефицит на витамин К при новородено (P53)

D68.8 Други уточнени нарушения на кръвосъсирването

Наличие на инхибитор при системен лупус еритематозес [SLE]

D68.9 Нарушение на кръвосъсирването, неуточнено

Пурпура и други хеморагични състояния

Не включва: доброкачествена хипергамаглобулинемична пурпура (D89.0)
криоглобулинемична пурпура (D89.1)
идиопатична (хеморагична) тромбоцитемия (D47.3)
мълниеносна пурпура (D65)
тромботична тромбоцитопенична пурпура (M31.1)

D69.0 Алергична пурпура

Пурпура:

- анафилактоидна
- Henoch (-Schonlein)
- нетромбоцитопенична:
 - хеморагична
 - идиопатична
 - съдова

Алергичен васкулит

D69.1 Качествени дефекти на тромбоцитите

Синдром на Bernard-Soulier [на гигантските тромбоцити]

Болест на Glanzmann

Синдром на сивите тромбоцити

Тромбастения (хеморагична)(наследствена)

Тромбоцитопатия

Не включва: болест на von Willebrand (D68.0)

D69.2 Друга нетромбоцитопенична пурпура

Пурпура:

- БДУ
- сенилна
- проста

D69.3 Идиопатична тромбоцитопенична пурпура

Синдром на Evans

D69.4 Други първични тромбоцитопении

Не включва: тромбоцитопения с липса на лъчева кост (Q87.2)

преходна неонатална тромбоцитопения (P61.0)
синдром на Wiskott-Aldrich (D82.0)

D69.5 Вторична тромбоцитопения

При необходимост от идентифициране на причината се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).

D69.6 Тромбоцитопения, неуточнена

D69.8 Други уточнени хеморагични състояния

Чупливост на капилярите (наследствена)

Съдова псевдохемофилия

D69.9 Хеморагично състояние, неуточнено

D70 Агранулоцитоза

Агранулоцитна ангина

Генетично обусловена агранулоцитоза у деца

Болест на Kostmann

Неутропения:

- БДУ
- вродена
- циклична
- причинена от лекарства
- периодична
- хиперспленна (първична)
- токсична

Неутропенична спленомегалия

Не включва: переходна неонатална неутропения (P61.5)

D71 Функционални нарушения на полиморфноядрените неутрофили

Дефект на рецепторния комплекс на клетъчната мембрана

Хронична (в детска възраст) грануломатозна болест

Вродена дисфагоцитоза

Прогресивна септична грануломатоза

Други нарушения на белите кръвни клетки

Не включва: базофилия (D75.8)

имунни нарушения (D80—D89)

неутропения (D70)

прелевкемия (синдром) (D46.9)

D72.0 Генетични аномалии на левкоцитите

Аномалия (в гранулацията)(на гранулоцита) или синдром:

- на Alder
- на May-Hegglin
- на Pelger-Huet

Наследствена:

- левкоцитна:
 - хиперсегментация
 - хипосегментация
- левкомеланопатия

Не включва: синдром на Chediak(-Steinbrinck)-Higashi (E70.3)

Метхемоглобинемия

D74.0 Вродена метхемоглобинемия

Вроден дефицит на NADH-метхемоглобин редуктаза

Хемоглобинопатия M [болест Hb-M]

Метхемоглобинемия, наследствена

D74.8 Други метхемоглобинемии

Придобита метхемоглобинемия (със сулфхемоглобинемия)

Токсична метхемоглобинемия

Разстройства на обмяната на сфинголипидите и други нарушения на натрупване на липидите

E75.2 Други сфинголипидози

Болест на:

- Fabry(-Anderson)
- Gaucher
- Krabbe
- Niemann-Pick

Синдром на Farber

Метахроматична левкодистрофия

Недоимък на сулфатаза

Не включва: адренолевкодистрофия [Addison-Schilder] (E71.3)

Други некротизиращи васкулопатии

M31.1 Тромботична микроангиопатия

Тромботична тромбоцитопенична пурпура

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОСТНИЯ МОЗЪК И ДАЛАКА

****41.31** БИОПСИЯ НА КОСТЕН МОЗЪК

трепанобиопсия

****41.38** ДРУГИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОСТЕН МОЗЪК

миелограма

Изключва:

микроскопиране на проба от костен мозък - 90.61-90.69

радиоизотопно скениране - 92.05

РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪБНАК

****87.22** ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ШИЙНАТА ЧАСТ НА ГРЪБНАКА

****87.23** ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДНАТА ЧАСТ НА ГРЪБНАКА

****87.24** ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛУМБОСАКРАЛНАТА ЧАСТ НА ГРЪБНАКА

сакрококцигеално рентгеново изследване

ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ

Изключва:

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

****87.41** КАТ НА ГРЪДЕН КОШ

****87.44** РУТИННО ГРЪДНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ, ТАКА ОПИСАНО

рентгеново изследване на гръден кош БДУ

МЕКОТЪКАННО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КОРЕМ

Изключва:

ангиография - 88.40-88.68

****88.01** КАТ НА КОРЕМ

КАТ скениране на корем

Изключва:

КАТ скениране на бъбреци - 87.71

СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРАЙНИЦИ И ТАЗ

Изключва:

контрастна рентгенография на става - 88.32

****88.21** СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА РАМО И МИШНИЦА

****88.22** СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛАКЪТ И ПРЕДМИШНИЦА

****88.26** ДРУГА СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ТАЗ И ТАЗОБЕДРЕНА СТАВА

****88.27** СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА БЕДРО, КОЛЯНО И ПОДБЕДРИЦА

ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)

Включва:

ехография

ултразвукова ангиография

ултрасонография

Изключва:

терапевтичен ултразвук - 00.01 - 00.09

****88.71** ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА ГЛАВА И ШИЯ

****88.74** ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА ХРАНОСМИЛАТЕЛНА СИСТЕМА

****88.75** ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА ПИКОЧНА СИСТЕМА

****88.76** ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА КОРЕМ И РЕТРОПЕРИТОНЕУМ

****88.77** ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА ПЕРИФЕРНА СЪДОВА СИСТЕМА

ултразвуково скениране на тромбоза на дълбоки вени

ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ПРЕДСТАВЯНЕ

****88.91** МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНЕ НА МОЗЪК И МОЗЪЧЕН СТВОЛ

****88.93** МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНЕ НА ГРЪБНАЧЕН КАНАЛ

нива:

шийно

гръдно
поясно (лумбосакрално)
гръбнак
гръбначен мозък
корем
очна орбита
лице
шия

****88.97 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНЕ НА ДРУГИ И НЕОПРЕДЕЛЕНИ МЕСТА**

МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР

****90.03 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР**

култура и чувствителност

****90.09 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР**

друго морфологично изследване
цитологично изследване на седимент от ликвор

МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ТРАХЕЯ, БРОНХ, ПЛЕВРА, БЯЛ ДРОБ, ДРУГА ГРЪДНА ПРОБА И ХРАЧКА

****90.43 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ТРАХЕЯ, БРОНХ, ПЛЕВРА, БЯЛ ДРОБ, ДРУГА ГРЪДНА ПРОБА И ХРАЧКА**

култура и чувствителност

****90.49 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ТРАХЕЯ, БРОНХ, ПЛЕВРА, БЯЛ ДРОБ, ДРУГА ГРЪДНА ПРОБА И ХРАЧКА**

друго морфологично изследване

МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ

****90.59 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

диференциална кръвна картина и/или хемостазелогичен статус

****90.59 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

електрофореза на хемоглобин

****90.59 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

имунохематология, антитромбоцитни антитела

****90.59 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

феритин

МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДАЛАК И КОСТЕН МОЗЪК

****90.69 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДАЛАК И КОСТЕН МОЗЪК**

друго морфологично изследване

РАДИОИЗОТОПНА СКЕНИРАНЕ И ФУНКЦИОНАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ

****92.05. СЪРДЕЧНОСЪДОВО И ХЕМОПОЕТИЧНО СКЕНИРАНЕ И РАДИОИЗОТОПНО ФУНКЦИОНАЛНО ИЗСЛЕДВАНЕ**

скениране или функционално изследване на костен мозък
скениране или функционално изследване на сърдечен минутен обем
скениране или функционално изследване на циркулаторно време
скениране или функционално изследване на радионуклеидна сърдечна вентрикулография
скениране или функционално изследване на далак

****92.09 ДРУГИ РАДИОИЗОТОПНИ ФУНКЦИОНАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ

***99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА**

концентрат

***99.05 ТРАНСФУЗИЯ НА ТРОМБОЦИТИ**

трансфузия на тромбоцитна маса - концентрат

***99.06 ТРАНСФУЗИЯ НА ФАКТОРИ НА СЪСИРВАНЕ**

трансфузия на антихемофилен фактор

***99.07 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГ СЕРУМ**

трансфузия на плазма

Изключва: инжекция (трансфузия) на:

гамавенин - 99.16

гама-глобулин - 99.14

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

***99.11 ИНЖЕКЦИЯ НА РН ИМУНОГЛОБУЛИН**

инжекция на:

анти-D (Rhesus) глобулин

RhoGAM

***99.14 ИНФУЗИЯ НА ГАМА-ГЛОБУЛИН**

инжекция на имуносерум

***99.18 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЕЛЕКТРОЛИТИ**

***99.19 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИКОАГУЛАНТИ**

Изключва:

инфузия на drotrecogin alfa (активиран) – 00.11

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

***99.20 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ТРОМБОЦИТЕН ИНХИБИТОР**

***99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК**

***99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

инжекция на кортизон

***99.25 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ПРОТИВОРАКОВА ХИМИОТЕРАПЕВТИЧНА СУБСТАНЦИЯ**

инжекция или инфузия на антинеопластичен агент

Изключва:

антинеопластична имунотерапия - 99.28

инжекция на радиоизотопи - 92.28

инжекция или инфузия на биологичен модулатор на отговора като антинеопластичен агент - 99.28

***99.28 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА БИОЛОГИЧЕН МОДУЛАТОР НА ОТГОВОРА КАТО АНТИНЕОПЛАСТИЧЕН АГЕНТ**

антинеопластична имунотерапия
туморна ваксина
терапия с интерлевкин-2(IL-2), висока доза
интерлевкинова терапия
Моноклонални антитела
Колонистимулиращи фактори(вкл. еритропоетин)
Алфа-интерферон

***99.29 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**

Инфузия на хелатори
Инфузия на антифибринолитик
Инфузия на DDAVP

ЛЕЧЕБНА АФЕРЕЗА ИЛИ ДРУГА ИНЖЕКЦИЯ, ПРИЛАГАНЕ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

***99.71 ЛЕЧЕБНА ПЛАЗМАФЕРЕЗА**

Изключва:

екстракорпорална имуноадсорбция (ЕСI) – 99.76

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични и две основни терапевтични процедури, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ.**

Забележка: За всички клинични пътеки, в чийто алгоритъм са включени образни изследвания (рентгенографии, КТ/МРТ и др.), да се има предвид следното:

Всички медико-диагностични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ. Рентгеновите филми или друг носител при образни изследвания се прикрепват към ИЗ.

Резултатите от рентгенологичните изследвания се интерпретират от специалист по образна диагностика, съгласно медицински стандарт „Образна диагностика”.

Документът с резултатите от проведени образни изследвания съдържа задължително:

- трите имена и възрастта на пациента;
- датата на изследването;
- вида на изследването;
- получените резултати от изследването и неговото тълкуване;
- подпис на лекаря, извършил изследването.

Фишът се прикрепва към ИЗ.

В случаите, когато резултатите от проведени образни изследвания не могат да останат в болничното лечебно заведение, в ИЗ на пациента следва да се опише точно резултата от проведеното образно изследване, а самите снимки от него се предоставят на пациента срещу подпис в ИЗ.

Проведените процедури задължително се отразяват в Документ №1.

I. УСЛОВИЯ ЗА СКЛЮЧВАНЕ НА ДОГОВОР И ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

ВЪЗРАСТ НАД 18 ГОДИНИ

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение I-во ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Клинична хематология“. Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Клинична хематология“.

1. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НАЛИЧНИ И ФУНКЦИОНИРАЩИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури чрез договор, вменените като задължителни звена, медицинска апаратура и оборудване, и с друго лечебно заведение за извънболнична или болнична помощ, разположено на територията му и имащо договор с НЗОК.

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по хематология или Клиника/отделение по вътрешни болести – съгласно стандарт „Клинична хематология“
2. Клинична лаборатория*
3. Отделение/лаборатория по клинична патология
4. Микробиологична лаборатория**
5. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия

***Забележка:** В случаите, когато ЛЗБП не разполага със собствена клинична лаборатория, то следва да осигури осъществяването на дейност по клинична лаборатория от съответното ниво, по договор със самостоятелна медико-диагностична лаборатория или с клинична лаборатория – структура на друго лечебно заведение. В тези случаи лабораторията, с която е сключен договорът, следва да бъде разположена в една и съща сграда с болницата или в рамките на болницата. С договора задължително се обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по клинична хематология.

****Забележка:** Изискванията за наличие на микробиологична лаборатория на територията на болницата се прилагат от 01.01.2014г. До 31.12.2013г. болницата може да бъде обслужвана от друга микробиологична лаборатория.

2. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НЕОБХОДИМИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА ПЪТЕКАТА, НЕНАЛИЧНИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури дейността на съответното задължително звено чрез договор с друго лечебно заведение на територията на населеното място, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази КП и има договор с НЗОК.

Задължително звено /медицинска апаратура
1. Цитогенетична лаборатория
2. Имунологична лаборатория
3. Лаборатория по нуклеарно медицинска диагностика
4. Апаратура за КАТ или МРТ, с осигурено обслужване на болницата 24 часа в денонощието, включително и при спешни състояния
5. Лаборатория/център по трансфузионна хематология (кръвна банка) с осигурено обслужване на болницата 24 часа в денонощието, включително и при спешни състояния.

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст над 18 години:

- лекар със специалност по вътрешни болести или клинична хематология – не по-малко от един със специалност по клинична хематология;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по микробиология;
- лекар със специалност по образна диагностика;
- лекар със специалност по клинична патология.

ВЪЗРАСТ ПОД 18 ГОДИНИ

Допуска се тази клинична пътека да бъде изпълнявана в клиника/отделение по детски болести минимум II-ро ниво на компетентност с изискуем специалист - минимум един лекар със специалност по клинична хематология/детска хематология/детска клинична хематология и онкология

Изключението за наличие на минимум един (вместо двама) лекар със специалност клинична хематология/детска хематология/детска клинична хематология и онкология е валидно и за клиника/отделение по детска клинична хематология и онкология.

1. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НАЛИЧНИ И ФУНКЦИОНИРАЩИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури чрез договор, вменените като задължителни звена, медицинска апаратура и оборудване, и с друго лечебно заведение за извънболнична или болнична помощ, разположено на територията му и имащо договор с НЗОК.

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по детска клинична хематология и онкология
2. Клинична лаборатория*
3. Отделение/лаборатория по клинична патология
4. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия

***Забележка:** В случаите, когато ЛЗБП не разполага със собствена клинична лаборатория, то следва да осигури осъществяването на дейност по клинична лаборатория от съответното ниво, по договор със самостоятелна медико-диагностична лаборатория или с клинична лаборатория – структура на друго лечебно заведение. В тези случаи лабораторията, с която е сключен договорът, следва да бъде разположена в една и съща сграда с болницата или в рамките на болницата. С договора задължително се обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по „Клинична хематология”.

2. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НЕОБХОДИМИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА ПЪТЕКАТА, НЕНАЛИЧНИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури дейността на съответното задължително звено чрез договор с друго лечебно заведение на територията на населеното място, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази КП и има договор с НЗОК.

Задължително звено /медицинска апаратура
1. Цитогенетична лаборатория
2. Лаборатория по нуклеарно - медицинска диагностика
3. Апаратура за КАТ или МРТ, с осигурено обслужване на болницата 24 часа в денонощието, включително и при спешни състояния
4. Лаборатория/център по трансфузионна хематология (кръвна банка) с осигурено обслужване на болницата 24 часа в денонощието, включително и при спешни състояния.

5. Имунологична лаборатория
6. Микробиологична лаборатория

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

Блок. 2 Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:

- един лекар с призната специалност детски болести и клинична хематология/детска хематология/детска клинична хематология и онкология
- лекар със специалност по клинична лаборатория.

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

При хеморагични диатези

1.1. СПЕШНИ:

- тежки кръвоизливи, рецидивиращи хемартрози, дълбоки мускулни хематоми, съмнение за вътречерепен кръвоизлив, стомашно-чревни и белодробни кръвоизливи, ретроперитонеални хематоми, хематоми на шията и устната кухина;
- заместителна терапия с кръв и кръвни продукти – при хемоглобин под 70 g/l, тромбоцити под 10 G/l;
- антибактериална, антивирусна и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение .

1.2. ПЛАНОВИ:

- подготовка за оперативна интервенция при диагностицирана хеморагична диатеза;
- лечение с кортикостероиди и/или имunosупресори и/или имуноглобулини.

При анемии

1.1. СПЕШНИ:

- хемолитична криза;
- терапия с колонистимулиращи фактори: гранулоцитен и гранулоцитно-макрофаген колонистимулиращ фактор – при неутропения $\leq 0,5$ G/l и клинични данни за инфекция (вкл. фебрилна неутропения);
- заместителна терапия с кръв и кръвни продукти – при хемоглобин под 70 G/l, тромбоцити под 10 G/l или хеморагична диатеза при животозастрашаваща тромбоцитопения;
- антибактериална, антивирусна и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение.

1.2. ПЛАНОВИ:

- лечение с кортикостероиди и/или имunosупресори и/или имуноглобулини;
- екзацербация на хронична хемолитична;
- заместителна терапия с кръв и кръвни продукти при таласемии;
- лечение с хелатори на желязото (при таласемия).

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ В ПОСОЧЕНИТЕ ВАРИАЦИИ И ВЪЗМОЖНОСТИ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ КЛИНИЧНА ПЪТЕКА.

ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ

А. Коагулопатии

- При наличие на инхибитори – рекомбинантен активиран фактор VII; кортикостероиди и имуносупресори по преценка;
- Приложение на DDAVP;
- Компонентна заместителна терапия с еритроцитен концентрат и кръвни продукти – при продължаващо кървене или хемоглобин под 70 g/l, тромбоцити под 10 G/l;
- Неспецифични кръвоспиращи средства – транексамова киселина, ЕАКА, ПАМВА и др;
- Обезболяващи средства;
- Кортикостероиди;
- Антибактериална и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение;
- Инфузионна терапия с водносолеви разтвори;
- Консултация с други специалисти по преценка и в зависимост от локализацията на кръвоизлива и органната дисфункция.

Б. Тромбоцитопении

- Кортикостероидна терапия.
- Приложение на интравенозни имуноглобулини.
- Приложение на анти-D гамаглобулин.
- При тежки и живото заплашващи кръвоизливи:
 1. Заместителна терапия с тромбоцитен концентрат;
 2. Приложение на рекомбинантен активиран фактор VII.
- Компонентна заместителна терапия с еритроцитен концентрат и други кръвни продукти при продължаващо кървене или хемоглобин под 70 g/l;
- Неспецифични кръвоспиращи средства – транексамова киселина, ЕАКА, ПАМВА и др;
- Обезболяващи средства;
- Антибактериална и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение;
- Приложение на даназол;
- Вземане на решение за оперативно лечение (спленектомия) - от лекарски консилиум (лекуващ лекар и началник клиника);
- Приложение на имуносупресори или цитостатици;
- Инфузионна терапия с водносолеви разтвори;
- Консултация с други специалисти по преценка и в зависимост от локализацията на кръвоизлива и органната дисфункция.

В. Тромбоцитопатии

- Приложение на рекомбинантен активиран фактор VII.
- Неспецифични кръвоспиращи средства – транексамова киселина, ЕАКА, ПАМВА и др.
- Приложение на DDAVP.
- Заместителна терапия с тромбоцитен концентрат.
- Компонентна заместителна терапия с еритроцитен концентрат и други кръвни продукти при продължаващо кървене или хемоглобин под 70 g/l
- Антибактериална и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение.
- Инфузионна терапия с водносолеви разтвори.
- Консултация с други специалисти по преценка и в зависимост от локализацията на кръвоизлива и органната дисфункция.

Г. Тромботична тромбоцитопенична пурпура

- Плазмафереза;

- Приложение на прясно замразена плазма;
- Компонентна заместителна терапия с тромбоцитен концентрат, еритроцитен концентрат и други кръвни продукти;
- Антибактериална и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение;
- Кортикостероидна терапия;
- Антиагрегантна терапия.
- Инфузионна терапия с водносолеви разтвори;
- Консултация с други специалисти по преценка и в зависимост от локализацията на кръвоизлива и органната дисфункция.

Д. ДИК синдром

- Заместителна терапия с тромбоцитен концентрат, фибриноген, прясно замразена плазма, еритроцитен концентрат и други кръвни продукти.
- Приложение на хепарин, АТ III по преценка.
- Рекомбинантен активиран фактор VII по преценка.
- Протеазни инхибитори по преценка.
- Антибактериална и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение.
- Кортикостероидна терапия по преценка.
- Инфузионна терапия с водносолеви разтвори.
- Лечение на основното заболяване, довело до ДИК синдрома.
- Консултация с други специалисти по преценка и в зависимост от локализацията на кръвоизлива и органната дисфункция.

Е. Предозиране на орални антикоагуланти

- Лечението се определя от тежестта на хеморагичните прояви и риска за пациента.
- Приложение на витамин К – венозно или подкожно.
- Приложение на препарати съдържащи факторите на протромбиновия комплекс.
- Преливане на прясно замразена плазма.
- Приложение на рекомбинантен активиран фактор VII.
- Компонентна заместителна терапия с еритроцитен концентрат, тромбоцитен концентрат и кръвни продукти.
- Отново въвеждане в оптимална терапевтична хипокоагулация с орални антикоагуланти.

ЛЕЧЕНИЕ НА АПЛАСТИЧНА АНЕМИЯ

Провежда се задължително в хематологична клиника, когато се налага специфична патогенетична терапия.

Използват се следните групи медикаменти:

- Антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин;
- Циклоспорин А - самостоятелно или в комбинация с антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин;
- Гранулоцитен и гранулоцитно-макрофаген колонистимулиращ фактор;
- Заместителна терапия с кръвни продукти: еритроцитен и тромбоцитен концентрат;
- Антибиотици: антибактериални, антимикотични и антивирусни;
- Кортикостероиди;
- Цитостатици.

ПОКАЗАНИЯ ЗА ЛЕЧЕНИЕ С КОЛОНИСТИМУЛИРАЩИ ФАКТОРИ, ЗАМЕСТИТЕЛНА ТЕРАПИЯ С КРЪВ И КРЪВНИ ПРОДУКТИ И АНТИБИОТИЦИ

- терапия с колонистимулиращи фактори: гранулоцитен и гранулоцитно-макрофаген колонистимулиращ фактор – при неутропения $\leq 0,5$ G/l и клинични данни за инфекция (вкл. фебрилна неутропения); еритропоетин – при хемоглобин ≤ 100 g/l и прогностични фактори за благоприятен отговор на лечението;

- заместителна терапия с кръв и кръвни продукти – при хемоглобин под 70 G/l, тромбоцити под 10 G/l или хеморагична диатеза при животозастрашаваща тромбоцитопения;

- антибактериална, антивирусна и антимикотична терапия при болни с инфекциозни (пневмония, сепсис, инфекция на меки тъкани), хеморагични (нетромбоцитопенични) и други тежки усложнения, свързани с основното заболяване или провежданото лечение.

ЛЕЧЕНИЕ НА КОЛИЧЕСТВЕНИ И ФУНКЦИОНАЛНИ НАРУШЕНИЯ НА ГРАНУЛОЦИТНИЯ РЕД (АГРАНУЛОЦИТОЗА)

Пациентите се хоспитализират по спешни индикации за лечение на усложненията от заболяването. По преценка се назначават противинфекциозна, колонистимулираща и/или заместителна терапия.

ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМОЛИТИЧНИ АНЕМИИ

А. Вродени

Наследствани хемолитични анемии:

- хемолитични анемии - резултат на дефект в еритроцитната мембрана;
- хемолитични анемии - резултат на дефект в интраеритроцитните ензими;
- хемолитични анемии - резултат на нарушение в синтеза на глобиновите вериги или в структурата им.

Терапията включва:

- хемотрансфузии;
- кортикостероиди;
- спленектомия – при необходимост;
- аналгетици;

Таласемия майор

Целта на лечението при пациенти с Таласемия майор е:

Корекция на анемичния синдром.

Потискане на собствената неефективна еритропоеза.

Профилактика на хиперсидеремията и усложненията, свързани с нея.

I. Трансфузионна терапия

1. Имунохематологично мониториране на пациентите;

2. Кръвни съставки;

2.1. Трансфузионната терапия на пациенти с Таласемия майор се провежда със следните видове кръвни съставки:

2.1.1. Средство за избор са обезлевоцитените еритроцитни концентрати.

2.1.2. Промити еритроцитни концентрати са показани при пациенти с антитела спрямо плазмени протеини, специално анти-IgA и при такива, които са получили тежки алергични реакции във връзка с предишни кръвопреливания.

2.1.3. Замразен еритроцитен концентрат се прилага при пациенти с рядко срещани кръвни групи или такива, при които има наличие на полиспецифични антитела.

2.2. Подбор на кръвните съставки за преливане

Еритроцитните концентрати се подбират по кръвноруповите антигенни системи АВО, Rh и Kell.

Когато пациентът има антиеритроцитни антитела с определена специфичност, се подбират изогрупови еритроцитни концентрати, които не съдържат съответния кореспондиращ антиген.

На всяка единица еритроцитен концентрат се извършват разширени тестове за съвместимост със серума (плазмата) на реципиента.

3. Трансфузионен режим

3.1. Терапията на пациентите с Таласемия майор включва редовни преливания на еритроцитен концентрат, осъществявани на всеки две до пет седмици, така че да се поддържа претрансфузионно хемоглобиново ниво от 90 g/l до 105 g/l.

3.2. Препоръчаното количество еритроцитен концентрат е 10-15 ml/kg , преливано в рамките на 3 - 4 часа.

II. Спленектомия - не се препоръчва преди 5 годишна възраст, поради сериозната опасност от развитие на сепсис.

III. Желязо-хелатна терапия

1. Желязо-хелатна терапия с Дефероксамин.

1.2. Начало на терапията с Дефероксамин.

При пациенти с Таласемия майор терапията с Дефероксамин трябва да започне веднага след като натрупаното желязо е достатъчно за да причини тъканни увреждания, а именно след първите 10-20 кръвопреливания или когато нивото на серумния феритин се покачи над 1000 мкг / л.

1.3. Начин на прилагане и дозиране на Дефероксамин.

- Стандартният препоръчителен начин е бавна подкожна инфузия за 8-12 часа на 20% дефероксаминов разтвор, използвайки инфузионна помпа.

- Дозата на Дефероксамин трябва да се определи съгласно възрастта и степента на желязно натрупване в организма.

- Средната доза не бива да превишава 40 mg/kg докато растежът не е спрял. Стандартната доза е 20-40 mg/kg т.м. за деца, до 50 mg/kg за възрастни, приложени с подкожна инфузия за 8-12 часа, 5 дни в седмицата.

Продължителни венозни инфузии на Дефероксамин се обсъждат при пациенти с тежък железен свръхтовар (феритинови нива постоянно над 2 500 мкг/л), пациенти със сърдечни усложнения, пациентки, които планират бременност, пациенти, които планират костно-мозъчна трансплантация и пациенти с активен хепатит С. Продължителната венозна инфузия на Дефероксамин може да елиминира големи количества желязо и да подобри сърдечната функция. Препоръчителната доза е 50 –60 mg/kg т.м. дневно.

Б. Придобити

Придобити хемолитични анемии (дължащи се на извънеритроцитни причини):

- Имунни хемолитични анемии;
- Автоимунни хемолитични анемии;
- Симптоматични хемолитични анемии.

Терапията включва: имunosупресори, кортикостероиди, хемотрансфузии.

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА, ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ Е ДЛЪЖНО ДА ОСИГУРЯВА СПАЗВАНЕТО ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА, УСТАНОВЕНИ В ЗАКОНА ЗА ЗДРАВЕТО.

ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА СЕ УПРАЖНЯВАТ ПРИ СПАЗВАНЕ НА ПРАВИЛНИКА ЗА УСТРОЙСТВОТО, ДЕЙНОСТТА И ВЪТРЕШНИЯ РЕД НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ.

3. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

След провеждане на специфични коагулационни, хематологични, морфологични, имунологични, нуклеарно медицински и инструментални изследвания съобразно конкретното заболяване и провеждане на консултации с други специалисти при необходимост.

Апластична анемия - диагнозата се поставя след хистологично и цитологично изследване на костния мозък (трепанобиопсия и миелограма); цитогенетично и молекулярно цитогенетично изследване на костния мозък и флуоцитометрия.

Хемолитични анемии - след подробна фамилна анамнеза, изследване на кръвна картина, електрофореза на хемоглобин, биохимични изследвания, изследване на антиеритроцитни антители, нуклеарно медицински изследвания, изследване на еритроцитни ензими.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация:

Пациентът с *апластична анемия* се изписва след стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на инфекциозните и хеморагични усложнения.

Пациентът с *хемолитична анемия* се изписва след стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на хемолитичния процес и усложненията му.

Дехоспитализация при *хеморагични диатези* се предприема при:

- овладяване на хеморагичната диатеза;
- овладяване на усложненията от хеморагичните прояви;
- диагностично уточняване на хемостазното нарушение;
- изясняване на лечебната стратегия след дехоспитализацията.

НЗОК заплаща за хоспитализация по същата клинична пътека в същото ЛЗБП на едно ЗЗОЛ в период по-малък от 30 календарни дни от дехоспитализирането му, когато извършената дейност е отчетена в два различни отчетни периода.

Довършване на лечебния процес и проследяване

В цената на клинична пътека влизат до два амбулаторни консултативни прегледа при явяване на пациента в рамките на един месец след изписване и препоръчани в епикриза.

Контролните консултативни прегледи след изписване на пациента се отразяват в специален дневник/журнал за прегледи, който се съхранява в диагностично-консултативния блок на лечебното заведение – изпълнител на болнична помощ.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата. Диспансеризацията на злокачествените заболявания се провежда само в ЛЗБП и в КОЦ, като обемът и честотата на дейностите по диспансерно наблюдение са съгласно заложения алгоритъм в Наредба № 40 от 2004 (обн. ДВ бр. 97/9.12.2011г.)

****ЗАБЕЛЕЖКА:** Ензим-заместваща терапия при пациенти с болестта на Гоше се отчита като ВСД по Приложение № 18 към НРД 2012 - „Парентерална инфузия на лекарствени продукти по терапевтична схема” с бланка № 3А.

Възможността за отчитане на пациенти по пътеката се запазва само за случаите на диагностика и проследяване на състоянието.

5. МЕДИЦИНСКА ЕКСПЕРТИЗА НА РАБОТОСПОСОБНОСТТА – извършва се съгласно Наредба за медицинската експертиза на работоспособността.

III. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

1. ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в *“История на заболяването”* (ИЗ) и в част II на *“Направление за хоспитализация”* - бл.МЗ-НЗОК №7.

2. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБНИЯ АЛГОРИТЪМ – в *“История на заболяването”* и Документ №1, който е неразделна част от ИЗ.

3. ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

- *“История на заболяването”*;

- част III на *“Направление за хоспитализация”* - бл.МЗ-НЗОК №7;

- епикриза – получава се срещу подпис на пациента (родителя/настойника), отразен в ИЗ.

4. ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ (Документ №.....) – подписва от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

ДОКУМЕНТ № 1 И ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПЯТ КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

ХЕМОФИЛИЯТА е наследствено заболяване, при което кръвта се съсирва по-бавно. То се дължи на дефект в гена, отговорен за произвеждането в организма на един от факторите на кръвосъсирването.

В две трети от случаите има фамилна обремененост. Боледуват само мъже, а жените са носителки на хемофилна наследственост и само по изключение може да имат прояви на болестта.

При хемофилия А е намален или дефектен фактор VIII, а при хемофилия В – фактор IX. В зависимост от степента на намаление на фактора заболяването се разделя на три форми: при фактор

- под 1% - тежка форма
- от 1 до 5% - средно тежка форма
- над 5% - лека форма

Заболяването се проявява с кръвоизливи при малки травми или без забележими причини. Характерни са ставните кръвоизливи, наречени хемартрози, както и мускулните кръвоизливи. Сериозен проблем представляват кръвоизливите във вътрешните органи, в областта на шията, гърлото и мозъчните кръвоизливи. Те налагат задължително лечение в болница. На практика кръвоизливи може да се получат навсякъде в тялото. Тежестта и честота им зависят от формата на заболяването.

Точната диагноза се поставя с изследване нивото на факторите на кръвосъсирването, които се извършват в специализирани лаборатории с венозна кръв. Допълнителна диагностика е необходима за уточняване мястото и големината на кръвоизлива и това може да наложи провеждането на ехографски, рентгенологични изследвания, ядрено магнитен резонанс или други.

Лечението на повтарящите се, на големите и на живото заплашващите кръвоизливи се провежда в болнични условия. То се състои основно във венозно приложение на препарати, съдържащи липсващия фактор на кръвосъсирването. Най-често тези препарати са получени от човешка плазма, като от нея е отделен в относително пречистен и концентриран вид съответния фактор на съсирването. Така полученият продукт се обработва по специален начин, за да се унищожат причинителите на най-често срещаните вирусни инфекции, пренасящи се с кръвни продукти: хепатит В, хепатит С и СПИН. Някои от лечебните продукти са получени по модерни технологии не от човешка плазма, а чрез генно-инженерни методи. Те не носят риск от предаване на кръвни инфекции, но цената им е изключително висока.

Дозата и ритъмът на приложение на препаратите зависят от тежестта на кръвоизлива и вида на хемофилията.

При изразена анемия може да се наложи кръвопреливане.

Възможни усложнения от провежданото лечение:

Инхибитори срещу факторите на кръвосъсирването. При многократни преливания при част от пациентите се изработват антитела, които неутрализират действието на прилаганите препарати и лечебен ефект от тях не се постига.

Хронични хепатити и СПИН поради заразяване с вирусите на хепатит С, хепатит В и СПИН. Това е следствие от приложението на препарати, които не са преминали вирусна инактивация, каквито у нас от 1996 г. не се използват.

АВТОИМУННАТА ТРОМБОЦИТОПЕНИЧНА ПУРПУРА е придобито заболяване, при което имунната система на организма разпознава собствените кръвни плочици (тромбоцити) като чужди частици, произвежда срещу тях антитела и ги разрушава. Техният брой намалява и това довежда до получаване на кръвоизливи при минимални травми или дори без причина. Кръвоизливи може да има по кожата, от лигавиците, от носа, от венците, вътрешни кръвоизливи от стомаха, червата, обилна менструация или извън-менструално кървене, тоест кръвоизливи с всички възможни локализации.

При децата заболяването се развива остро. Често има връзка с вирусни инфекции, имунизации. След средно 6 месеца заболяването отзвучава в преобладаващата част от пациентите. При възрастните заболяването започва постепенно и неусетно. Протича хронично и спонтанно излекуване се наблюдава много рядко.

Какви методи и процедури са необходими за поставяне на диагнозата автимуна тромбоцитопенична пурпура:

Диагнозата се поставя след поредица от изследвания: изследване на кръв от вената и от пръста, изследване на костния мозък, изследване на преживяемостта и мястото на разрушаване на тромбоцитите, изследване за наличие на антитела срещу тромбоцитите. Необходимо е да бъдете изследван/а и за някои вирусни заболявания, които понякога причиняват намаляване на тромбоцитите. Това са хепатит С, хепатит В и СПИН.

Какво представлява стерналната пункция и как се извършва тя?

Вие лягате по гръб на лекарска кушетка. Лекарят почиства със спирт и йод областта на стерналната кост, където ще извърши пункцията. След това поставя местна упойка точно в зоната, най-удобна за пунктиране. След няколко минути усещате изтръпване в мястото на упойката. Със специална, стернална игла лекарят убожда Вашата гръдна кост и изтегля няколко милилитра костен мозък. След това изважда иглата, почиства отново със спирт мястото и поставя стерилен тампон (цитопласт). Изтегленият костен мозък се разстила върху специални предметни стъкла и се оцветява, изследва се под микроскоп, като по този начин се установява дали има друго заболяване на костния мозък, което причинява тромбоцитопенията.

Друго важно изследване е **преживяемостта и мястото на разрушаване на тромбоцитите**. състои се във венозно инжектиране на малко количество тромбоцити, маркирани с изотоп в безопасна за човека доза. със специален апарат се проследява активността на изотопа в същия ден и спадането му в следващите дни, както и мястото, където той се натрупва. това отразява продължителността на живота на тромбоцитите и показва мястото, където те се разрушават от антителата.

Останалите изследвания се извършват с венозна кръв.

Как се лекува автоимунната тромбоцитопенична пурпура?

Лечението на заболяването цели да потисне образуването на антитела и разрушаването на тромбоцитите да се прекрати. Това става с приложението на кортикостероидни лекарства. Това са хормони, които нормално се образуват в организма, но с лечебна цел се прилагат в много по-високи дози. С това лечение до 50% от пациентите постигат трайно излекуване.

При недостатъчен резултат от лечението се налага оперативно да се отстрани слезката (далака) - основното място, където си произвеждат антителата и в преобладаващия брой случаи и основното място на разрушаване на тромбоцитите. Около 66% от пациентите след операцията постигат устойчиво подобрение на заболяването.

Ако и този подход не доведе до необходимия резултат се пристъпва към повторен опит с кортикостероиди. При неуспех се прилагат алтернативни средства: даназол, анти D - имуноглобулини, поддържаща доза кортикостероиди, ако тя не е твърде висока, венозни имуноглобулини. Следваща група алтернативни средства са: винка-алкалоиди, циклофосфамид, имуран. Това са медикаменти с много странични действия и приложението им трябва да бъде добре преценено от лекуващия лекар.

Какви рискове крие лечението?

Кортикостероидите имат поредица от странични действия, поради което по време на лечението е необходим стриктен контрол от лекуващия лекар. Между тях са: увеличение на телесната маса, образуване на стрии по кожата, остеопороза, диабет, увреждане на стомашната лигавица, артериална хипертония, инфекции, психични разстройства.

Преливането на кръв и кръвни продукти крие известни рискове за предаване на хепатит В, хепатит С, СПИН и някои други вирусни инфекции. В нашата страна се взимат всички предпазителни мерки срещу това, както се практикува във всички Европейски страни. В така-наречения прозоречен период, обаче, инфекцията не може да бъде открита с използваните тестове.

Какъв режим трябва да спазва пациента?

С оглед намаляване риска за мозъчен или друг кръвоизлив пациентът трябва да спазва следните предпазителни мерки:

- да не взема аспирин дори в минимална доза;
- да не извършва тежък физически труд;
- да не се излага на слънце без шапка;
- да се пази от травми.

АПЛАСТИЧНАТА АНЕМИЯ е рядко кръвно заболяване, при което костният мозък е значително намален по количество и функциите му са съществено увредени. Причините за това са разнообразни и не винаги могат да се посочат определено при всеки пациент: лечение с противоракови медикаменти, лъчелечение, реакция на костния мозък спрямо някои медикаменти, след вирусна инфекция, при някои редки вродени заболявания, при автоимунни заболявания, при контакт с бензолни съединения и при различни злокачествени заболявания.

Симптомите на заболяването са свързани с често значителните: анемия, намален брой на левкоцитите (белите кръвни телца) и тромбоцитите (кръвните плочици). Като последици от това се наблюдава лесна умора, бледост, склонност към тежки инфекции и кръвоизливи.

Лечението се провежда с кръвопреливания и приложение на медикаменти срещу различните инфекциозни и кръвоизливни усложнения. Приложението на въздействащи върху имунната система лекарства дава възможност за съществено повлияване хода на заболяването.

ХЕМОЛИТИЧНИТЕ АНЕМИИ са голяма група анемии с различна причина, протичане, лечение и изход. Обединява ги болестно повишеното разграждане на червените кръвни телца (еритроцитите), което се дължи на увреждания в или извън еритроцитите със скъсяване на жизнения им цикъл. Това повишава степента на тяхното разрушаване.

Заместващото разрастване на костния мозък не винаги може да осигури поддържане на нормалното кръвотворене, вследствие на което се развива анемия.

Освен уврежданията в или извън еритроцитите, причина за болестното разграждане на еритроцитите е и повишената активност на далака. Еритроцитите могат да бъдат разрушени и в кръвоносните съдове - по-често в малките, където са подложени на микротравмиране.

Хемолитичните анемии се обединяват в следните подгрупи:

Наследствени хемолитични анемии

- хемолитични анемии резултат на дефект в еритроцитната мембрана;
- хемолитични анемии резултат на дефект в интраеритроцитните ензими;
- хемолитични анемии резултат на нарушение в синтеза на глобиновите вериги или в структурата им.

Придобити хемолитични анемии (дължащи се на извънеритроцитни причини)

- Имунни хемолитични анемии;
- Автоимунни хемолитични анемии;
- Симптоматични хемолитични анемии.

ТАЛАСЕМИЯТА е болест, която е широко разпространена в света. По-често се среща в страните около Средиземно море, откъдето идва и наименованието таласемия ("таласа" на гръцки означава море).

Таласемията е наследствена анемия, която се дължи на дефект в гена, който е отговорен за образуването на хемоглобина. Животът на червените кръвни клетки (еритроцити) е силно скъсен, което нарушава нормалното снабдяване на организма с кислород. Най-често тя е наследствена, но понякога има случаи, когато няма други болни или носители на таласемичен ген в рода. Основни прояви на заболяването са анемия, жълтеница, увеличаване размерите на слезката и на черния дроб, костни промени и изоставане в растежа.

Най-често носителите на дефект в гена, от който зависи нормалното изграждане на хемоглобина, са здрави. Понякога те могат да имат лека анемия и леко влошено общо състояние. За всеки човек е важно да знае дали е носител на таласемичен ген или не, защото при брак между носители съществува риск 25% от децата да се родят с тежката форма на заболяването. Дали има носителство може да се разбере чрез изследване на кръвта – т.н. електрофореза на хемоглобина.

Таласемията може да се изяви с различна тежест като с таласемия майор се означава тежката форма, таласемия минор е леката форма и таласемия интермедия е средно тежката форма.

Тежката форма на болестта – таласемия майор, се нарича още анемия на Кулей на името на американския педиатър д-р Кулей, който пръв описва болестта. Децата, които са родени с таласемия майор изглеждат напълно нормално в първите няколко месеца от живота си. Най-често след шестия месец цветът на кожата им избледнява, постепенно настъпва обща отпадналост, физическото им развитие силно се нарушава. Костният мозък разраства, в резултат на което се увеличават размерите на костите, като например промените в черепните кости определят типичния изглед на лицето. Силно нарушена е работата на сърцето и на други органи. Без провеждане на редовни кръвопреливания болните загиват в първите 10 години от живота.

Основното лечение на таласемия майор е редовното кръвопреливане, осъществявано на всеки две до пет седмици, така че да се осигурява средно хемоглобиново ниво 120 г/л. За да се осигури едно продължително здравно благополучие и оптимална продължителност на живот, освен редовните кръвопреливания е необходимо да се използват и други лекарства, които да отстраняват натрупаното в организма на болните желязо. То се отлага в резултат на честите кръвопреливания. Ако излишното желязо не се отстрани от организма, то се отлага в сърцето, черния дроб, бъбреците, задстомашната жлеза и други органи, като предизвиква тежки увреждания в тях. Лекарството, което отстранява излишното желязо от организма се нарича Дефероксамин и се инжектира бавно подкожно в продължение на 8-12 часа с помощта на преносима помпичка, която не ограничава нормалната активност на детето. Отстраняването на желязото може да бъде повишено чрез прилагането на витамин С в дните на десфериоксаминовото лечение.

Значителен успех в борбата с таласемия майор се постига с ранното поставяне на диагнозата в първите три месеца на бременността. Чрез предизвикването на изкуствен аборт при плод с таласемия майор се предотвратява раждането на тежко болно дете.

Средно тежката форма на таласемия протича значително по-благоприятно, а честотата на кръвопреливанията е по-малка.

Леката форма на таласемия най-често не налага кръвопреливане, протича благоприятно и на практика не повлиява върху качеството и продължителността на живота.

РЕГИСТРИРАНЕ НА ПРОЦЕДУРИ ПО КЛИНИЧНА ПЪТЕКА № 253 "ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ. АНЕМИИ"

ДОКУМЕНТ №1

Извършените процедури, се вписват от изпълнителя им и се отразяват в Документ №1 в деня на извършване.

Задължителното им вписване подлежи на непосредствен и последващ контрол от експерти на РЗОК/НЗОК.

При неизвършването им съгласно заложеня алгоритъм на КП, лечебното заведение изпълнител на болнична помощ подлежи на налагане на санкции, включително удържане в следващия отчетен период на средствата, платени за клиничната пътека.

I.	II.								
Ден за провеждане на процедури	1 ден	2 ден	3 ден						Изписване
Дата									
ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ									
ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ									
КОНСУЛТАЦИИ С ДРУГИ СПЕЦИАЛИСТИ									

**ДАТА НА ИЗПИСВАНЕ НА
ПАЦИЕНТА**

**ПОДПИС НА ЗАВЕЖДАЩ
КЛИНИКА/ОТДЕЛЕНИЕ**

ПОДПИС НА ЛЕКУВАЩИЯ ЛЕКАР