

# КП № 58 ХИПОКСЕМИЧНИ СЪСТОЯНИЯ ПРИ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ ПРИ ВЪЗРАСТ ДО 18 ГОДИНИ

Минимален болничен престой - 3 дни

## КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

### Вродени аномалии на сърдечните камери и съобщителните отвори

*Не включва:* декстрокардия със situs inversus (Q89.3)  
огледално разположение на предсърдията със situs inversus (Q89.3)

- Q20.0**    **Общ артериален трункус**  
Персистиращ truncus arteriosus
- Q20.1**    **Удвоен изходен отвор на дясната камера**  
Синдром на Taussig-Bing
- Q20.2**    **Удвоен изходен отвор на лявата камера**
- Q20.3**    **Дискордантно свързване на камерите с артериите**  
Декстропозиция на аортата  
Транспозиция на големите съдове (пълна)
- Q20.4**    **Удвоен камерен входен отвор**  
Обща камера  
Трикамерно двупредсърдно сърце  
Единична камера
- Q20.5**    **Дискордантно предсърднокамерно свързване**  
Коригирана транспозиция  
Лявотранспозиция  
Камерна инверсия
- Q20.6**    **Изомерия на предсърдните уши**  
Изомерия на предсърдните уши с аспления или полиспления
- Q20.8**    **Други вродени аномалии на сърдечните камери и съобщителните отвори**

### Вродени аномалии на сърдечната преграда

*Не включва:* придобит сърдечен септален дефект (I51.0)

- Q21.0**    **Междукамерен септален дефект**
- Q21.1**    **Междупредсърден септален дефект**  
Дефект на коронарния синус  
Отворен или персистиращ:  
• foramen ovale  
• ostium secundum дефект (тип II)  
Дефект на sinus venosus
- Q21.2**    **Предсърднокамерен септален дефект**  
Общ предсърднокамерен канал  
Дефект на ендокардната възглавничка  
Ostium primum атриосептален дефект (тип I)
- Q21.3**    **Тетралогия на Fallot**  
Междукамерен септален дефект със стеноза или атрезия на белодробната артерия, декстропозиция на аортата и хипертрофия на дясната камера.
- Q21.4**    **Аортопулмонален септален дефект**  
Аортен септален дефект  
Аортопулмонален прозорец
- Q21.8**    **Други вродени аномалии на сърдечната преграда**

Синдром на Eisenmenger  
Пенталогия на Fallot

### **Вродени аномалии на пулмоналната и трикуспидалната клапа**

- Q22.0** Атрезия на клапата на белодробната артерия
- Q22.1** Вродена стеноза на клапата на белодробната артерия
- Q22.2** Вродена инсуфициенция на клапата на белодробната артерия  
Вродена регургитация на клапата на белодробната артерия
- Q22.3** Други вродени аномалии на клапата на белодробната артерия  
Вродена аномалия на клапата на белодробната артерия БДУ
- Q22.4** Вродена стеноза на трикуспидалната клапа  
Трикуспидална атрезия
- Q22.5** Аномалия на Ebstein
- Q22.6** Синдром на хипопластичното дясно сърце
- Q22.8** Други вродени аномалии на трикуспидалната клапа

### **Други вродени аномалии на сърцето**

*Не включва:* ендокардна фиброеластоза (I42.4)

- Q24.0** Dextrocardia  
*Не включва:* декстрокардия със situs inversus (Q89.3)  
изомерия на предсърдното ухо (с аспления или полиспления) (Q20.6)  
огледално разположение на предсърдията със situs inversus (Q89.3)
- Q24.1** Laevocardia
- Q24.2** Трипредсърдно сърце
- Q24.3** Белодробна инфундибуларна стеноза
- Q24.4** Вродена субаортна стеноза
- Q24.5** Аномалия на коронарните съдове  
Вродена коронарна (артериална) аневризма
- Q24.6** Вроден сърдечен блок
- Q24.8** Други уточнени вродени аномалии на сърцето  
Вроден(-а):
- дивертикул на лявата камера
  - аномалия на:
    - миокарда
    - перикарда
- Неправилно положение на сърцето  
Болест на Uhl

### **Вродени аномалии на големите артерии**

- Q25.2** Атрезия на аортата

### **Вродени аномалии на големите вени**

- Q26.2** Тотално аномално вливане на белодробните вени

## КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

### ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

**\*\*89.52 ЕЛЕКТРОКАРДИОГРАМА**

ЕКГ (С 12 И ПОВЕЧЕ ОТВЕЖДЕНИЯ)

**\*\*88.72 ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА СЪРЦЕ**

ехокардиография (трансторакална и/или трансезофагеална)  
интраваскуларен ултразвук на сърце

**\*\*89.66 ИЗМЕРВАНЕ НА ГАЗОВЕ НА СМЕСЕНА ВЕНОЗНА КРЪВ**

**\*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

**Включва задължително следния медико-диагностичен пакет:**

Електролити  
Пълна кръвна картина  
Чернодробни ензими  
Желязо и ЖСК

### ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

**\*99.18 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ЕЛЕКТРОЛИТИ**

**\*99.26 ИНЖЕКЦИЯ НА АТАРАКТИЦИ (ТРАНКВИЛАНТИ)**

**Изискване:** Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични и една основна терапевтична 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 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**

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение минимум I-во ниво съгласно медицински стандарт „Педиатрия”. Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Педиатрия”.

### **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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. Клиника/отделение по детска кардиология или Клиника/отделение по детски болести
2. Легла за интензивно лечение в клиника/отделение по детски болести
3. Клинична лаборатория
4. Образна диагностика
5. Звено за неинвазивна диагностика – ехокардиограф

### **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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. КТ/МРТ

### **3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.**

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

- в клиника/отделение по детска кардиология – минимум двама лекари със специалност по детска кардиология/детска ревмокардиология;

**или**

в детска клиника/отделение – трима лекари, от които двама със специалност по детски болести;

- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.

## **II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

### **1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.**

#### **1.1. СПЕШНИ:**

- деца с цианотични ВСМ в състояние на хипоксемична криза: артериална хипоксемия с ацидоза (рН под 7.30, ВЕ под -5), налагащи корекция;
- новородени с цианотични ВСМ;
- деца с цианотични ВСМ и остро настъпили усложнения: съдово-мозъчен инцидент, мозъчен абсцес, венозна тромбоза.

#### **1.2. ПЛАНОВИ:**

- деца с неоперабилни цианотични ВСМ или с невъзможност за извършване на радикална корекция в краен стадий на артериална хипоксемия ( $\text{SaO}_2$  под 50%).

### **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.**

Биологичен материал за медико-диагностични изследвания се взема до 12 час от началото на хоспитализацията.

Ехокардиография се извършва в рамките на болничния престой, а при хемодинамично нестабилни пациенти - с хипотония, остра сърдечна недостатъчност (хиподебитна или застойна), неврологична симптоматика (общомозъчна или огнищна) - до 12 часа от началото на хоспитализацията).

Контролни ЕКГ се извършват при необходимост по време на престоя, хемодинамична нестабилност, ритъмни и проводни нарушения) и при изписването.

Цианотичните вродени кардиопатии най-често подлежат на оперативно лечение (помощна или радикална корекция), след уточняване на диагнозата. Често обаче се налага отлагане на специфични диагностични или терапевтични процедури, поради сложност на кардиопатията, допълнителни заболявания, остри инфекции, възраст на детето или възникнали усложнения.

При наличие на тежка артериална хипоксемия (хипоксемична криза) по спешност се поставя интравенозна линия, изследва се КАС и в зависимост от резултатите се провежда съответно лечение:

- кислородотерапия;
- корекция на ацидоза;
- прилагане на транквилизатори;
- антикоагуланти или антиагреганти – при нарушена хемостаза.

При наличие на анемия, същата се третира в зависимост от тежестта ѝ (кръвопреливане, прилагане на железен препарат интравенозно или пер ос).

При пациенти с предхождаща операция и остро настъпила хипоксемия се правят допълнителни изследвания - рентген, ехография с доплер, скенер и други, за установяване на проходимост на анастомозата и отхвърляне на съпътстващи усложнения.

**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.**

Диагнозата се поставя съобразно клиничната картина, ЕхоКГ и извършените лабораторни изследвания.

### **4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.**

#### **Медицински критерии за дехоспитализация:**

Детето се дехоспитализира, когато в резултат на клиничното наблюдение и проведените терапевтични действия е настъпило стабилизиране на състоянието, коригирани са отклоненията от жизнените показатели и са овладени острите симптоми.

**Забележка:** Обективното състояние на пациента при изписването се отразява в приложения "Фиш за дехоспитализация", който става неразделна част от История на заболяването.

#### **Довършване на лечебния процес и проследяване**

В цената на клиничната пътека влизат до два контролни прегледа при явяване на пациента в рамките на един месец след изписване и задължително записани в епикризата.

Контролните 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.)

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

## ФИШ ЗА ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Дишане:  чисто ВД

друго (опиши)

Ритъм:  синусов

друг (опиши)

СЧ: /мин

АН: /

СН:  компенсирана

субкомпенсирана

Дадена епикриза на пациента:

Дата на изписване:

Назначена дата за контролен преглед:

### **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)

Честотата на **вродените сърдечни малформации (ВСМ)** е около 7% живородени деца. В около ¼ от случаите децата са с цианоза (посиняване) на кожата и лигавиците поради смесването на артериална и венозна кръв. Цианотичните ВСМ представляват разнообразна група от сложни, комплексни кардиопатии.

Ако имате дете с цианотична ВСМ то трябва да бъде настанено в специализирана детска клиника /отделение, където с помощта на съвременни изследвания ще се уточни вида на ВСМ и ще се определи понататъшното поведение. В първите дни от живота е важно да се прецени как детето ще се адаптира и ще понесе сложната вродена аномалия и дали ще се наложи още в тази възраст извършването на сложни изследвания и/или операция.

При отглеждането на детето у дома могат да настъпят усложнения, които налагат спешно приемане в болница. Такова състояние е *хипоксемичната криза*. Тя се дължи на остро намаляване на притока на кислород към мозъка, вследствие на физически усилия, неспокойствие остро заболяване. Децата стават с интензивно син цвят на кожата (засилва се цианозата), неспокойни, дишат шумно и учестено и не могат да бъдат успокоени по обичайния начин.

Ако настъпи такова състояние при Вашето дете, то по спешност трябва да бъде настанено в интензивно отделение. Там то ще остане без майка си. Ще се дадат медикаменти за успокояване, ще се направят специални кръвни изследвания, ще се постави система за венозно вливане на необходимите лекарства. След овладяване на остро състояние ще се уточни причината за възникването му. Вие трябва да контактувате с Вашия лекуващ лекар, който подробно ще Ви обясни вида на заболяването на Вашето дете и плана за поведение и лечение.

**РЕГИСТРИРАНЕ НА ПРОЦЕДУРИ ПО КЛИНИЧНА ПЪТЕКА № 58 „ХИПОКСЕМИЧНИ СЪСТОЯНИЯ ПРИ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ ПРИ ВЪЗРАСТ ДО 18 ГОДИНИ”**

**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 заложените 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					