

## **КП № 244 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА 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 – 2 ден  
хемофилия – 2 ден

### **КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10**

#### **Анемия, дължаща се на ензимни нарушения**

**Не включва:** ензимодефицитна 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, несферицитна анемия (наследствена), тип I
- D55.2** **Анемия, дължаща се на нарушения на ензимите на гликолизата**  
Анемия:
  - хемолитична, несферицитна (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 [HPFH]**

- 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

- D57.3 • Hb-SD  
 • Hb-SE  
**Носителство на признака на сърповидни клетки**  
 Носителство на Hb-S  
 Хетерозиготен хемоглобин S

**Други наследствени хемолитични анемии**

- D58.0 **Наследствена сферацитоза**  
 Ахолурична (семейна) жълтеница  
 Вродена (сферацитна) хемолитична жълтеница  
 Синдром на Minkowski-Chauffard
- D58.1 **Наследствена елиптоцитоза**  
 Елиптоцитоза (вродена)  
 Овалоцитоза (вродена)(наследствена)
- D58.2 **Други хемоглобинопатии**  
 Аномален 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.—)
- D58.9 **Наследствена хемолитична анемия, неуточнена**

**Придобита хемолитична анемия**

- D59.1 **Други автоимунни хемолитични анемии**  
 Автоимунна хемолитична болест (студен тип)(топъл тип)  
 Хронично заболяване, предизвикано от студови хемаглутинини  
 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-Michelis]**  
**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

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• при деца</li> <li>• първична</li> </ul> <p>Синдром на Blackfan-Diamond Фамилна хипопластична анемия Анемия на Fanconi Панцитопения с аномалии</p>
D61.1	<b>Медикаментозно предизвикана апластична анемия</b>
D61.2	<b>Апластична анемия, предизвикана от други външни агенти</b>
D61.3	<b>Идиопатична апластична анемия</b>
D64.0	<b>Наследствена сидеробластна анемия</b>
D64.4	<b>Конгенитална дизеритропоетична анемия</b> Дизхемопоетична анемия
D65	<b>Дисеминирано вътресъдово съсирване</b> [Синдром на дефибринация] Афибриногенемия, придобита Консумативна коагулопатия Дифузна или дисеминирана вътресъдова коагулация [DIC] Фибринолитична хеморагия, придобита Пурпурата: <ul style="list-style-type: none"> <li>• фибринолитична</li> <li>• мълниеносна</li> </ul> <p><b>Не включва:</b> синдром на дефибринация (когато усложнява):           <ul style="list-style-type: none"> <li>• аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)</li> <li>• при новородено (P60)</li> <li>• при бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)</li> </ul> </p>
D66	<b>Вроден дефицит на фактор VIII</b> Дефицит на фактор VIII (с функционално нарушение) Хемофилия: <ul style="list-style-type: none"> <li>• БДУ</li> <li>• А</li> <li>• класическа</li> </ul> <p><b>Не включва:</b> дефицит на фактор VIII със съдова аномалия (D68.0)</p>
D67	<b>Вроден дефицит на фактор IX</b> Болест на Christmas Дефицит на: <ul style="list-style-type: none"> <li>• фактор IX (функционален)</li> <li>• съставка на плазмения тромбопластин</li> </ul> Хемофилия В
	<b>Други нарушения на кръвосъсирването</b> <b>Не включва:</b> тези, които усложняват: <ul style="list-style-type: none"> <li>• аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)</li> <li>• бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)</li> </ul>
D68.0	<b>Болест на von Willebrand</b> Ангиохемофилия Дефицит на фактор VIII със съдова аномалия Съдова хемофилия <b>Не включва:</b> чупливост на капилярите (наследствена) (D69.8) дефицит на фактор VIII: <ul style="list-style-type: none"> <li>• БДУ (D66)</li> <li>• с функционално нарушение (D66)</li> </ul>
D68.1	<b>Вроден дефицит на фактор XI</b> Хемофилия С Дефицит на прекурсора на плазмения тромбопластин
D68.2	<b>Вроден дефицит на други фактори на кръвосъсирването</b> Вродена афибриногенемия Дефицит на: <ul style="list-style-type: none"> <li>• АС глобулин</li> <li>• проакцелерин</li> </ul> Дефицит на фактор: <ul style="list-style-type: none"> <li>• I [фибриноген]</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>• II [протромбин]</li> <li>• V [лабилен]</li> <li>• VII [стабилен]</li> <li>• X [Stuart-Prower]</li> <li>• XII [Hageman]</li> <li>• XIII [фибринстабилизиращ]</li> </ul> <p>Дисфибриногенемия (вродена) Хипопроконвертинемия Болест на Owren</p>
D68.3	<p><b>Хеморагични нарушения, дължащи се на циркулиращи антикоагуланти</b></p> <p>Хиперхепаринемия Повишаване на:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• антитромбин</li> <li>• анти-VIIIa</li> <li>• анти-IXa</li> <li>• анти-Xa</li> <li>• анти-XIa</li> </ul>
D68.4	<p><b>Придобит дефицит на факторите на кръвосъсирването</b></p> <p>Дефицит на фактори на кръвосъсирването, дължащ се на:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• чернодробно заболяване</li> <li>• дефицит на витамин K</li> </ul> <p><b>Не включва:</b> дефицит на витамин K при новородено (P53)</p>
D68.8	<p><b>Други уточнени нарушения на кръвосъсирването</b></p> <p>Наличие на инхибитор при системен лупус еритематодес [SLE]</p>
D68.9	<p><b>Нарушение на кръвосъсирването, неуточнено</b></p>
	<p><b>Пурпура и други хеморагични състояния</b></p> <p><b>Не включва:</b> доброкачествена хипергамаглобулинемична пурпура (D89.0) криоглобулинемична пурпура (D89.1) идиопатична (хеморагична) тромбоцитемия (D47.3) мълниеносна пурпура (D65) тромботична тромбоцитопенична пурпура (M31.1)</p>
D69.0	<p><b>Алергична пурпура</b></p> <p>Пурпурата:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• анафилактоидна</li> <li>• Henoch (-Schonlein)</li> <li>• нетромбоцитопенична: <ul style="list-style-type: none"> <li>• хеморагична</li> <li>• идиопатична</li> <li>• съдова</li> </ul> </li> </ul>
D69.1	<p>Алергичен васкулит</p> <p><b>Качествени дефекти на тромбоцитите</b></p> <p>Синдром на Bernard-Soulier [на гигантските тромбоцити] Болест на Glanzmann Синдром на сивите тромбоцити Тромбастения (хеморагична)(наследствена) Тромбоцитопатия</p> <p><b>Не включва:</b> болест на von Willebrand (D68.0)</p>
D69.2	<p><b>Друга нетромбоцитопенична пурпура</b></p> <p>Пурпурата:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• БДУ</li> <li>• сенилна</li> <li>• приста</li> </ul>
D69.3	<p><b>Идиопатична тромбоцитопенична пурпура</b></p> <p>Синдром на Evans</p>
D69.4	<p><b>Други първични тромбоцитопении</b></p> <p><b>Не включва:</b> тромбоцитопения с липса на лъчева кост (Q87.2) преходна неонатална тромбоцитопения (P61.0) синдром на Wiskott-Aldrich (D82.0)</p>
D69.5	<p><b>Вторична тромбоцитопения</b></p> <p>При необходимост от идентифициране на причината се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).</p>
D69.6	<p><b>Тромбоцитопения, неуточнена</b></p>

	<b>D69.8</b> <b>Други уточнени хеморагични състояния</b> Чупливост на капилярите (наследствена) Съдова псевдохемофилия
	<b>D69.9</b> <b>Хеморагично състояние, неуточнено</b>
<b>D70</b>	<b>Агранулоцитоза</b> Агранулоцитна ангина Генетично обусловена агранулоцитоза у деца Болест на Kostmann Неутропения: <ul style="list-style-type: none"><li>• БДУ</li><li>• вродена</li><li>• циклична</li><li>• причинена от лекарства</li><li>• периодична</li><li>• хиперспленна (първична)</li><li>• токсична</li></ul> Неутропенична спленомегалия <b>Не включва:</b> преходна неонатална неутропения (P61.5)
<b>D71</b>	<b>Функционални нарушения на полиморфноядрените неутрофили</b> Дефект на рецепторния комплекс на клетъчната мембрана Хронична (в детска възраст) грануломатозна болест Вродена дисфагоцитоза Прогресивна септична грануломатоза
	<b>Други нарушения на белите кръвни клетки</b> <b>Не включва:</b> базофилия (D75.8) имунни нарушения (D80—D89) неутропения (D70) прелевкемия (синдром) (D46.9)
<b>D72.0</b>	<b>Генетични аномалии на левкоцитите</b> Аномалия (в гранулацията)(на гранулоцита) или синдром: <ul style="list-style-type: none"><li>• на Alder</li><li>• на May-Hegglin</li><li>• на Pelger-Huet</li></ul> Наследствена: <ul style="list-style-type: none"><li>• левкоцитна:<ul style="list-style-type: none"><li>• хиперсегментация</li><li>• хипосегментация</li></ul></li><li>• левкомеланопатия</li></ul> <b>Не включва:</b> синдром на Chediak(-Steinbrinck)-Higashi (E70.3)
	<b>Метхемоглобинемия</b>
<b>D74.0</b>	<b>Вродена метхемоглобинемия</b> Вроден дефицит на NADH-метхемоглобин редуктаза Хемоглобинопатия M [болест Hb-M] Метхемоглобинемия, наследствена
<b>D74.8</b>	<b>Други метхемоглобинемии</b> Придобита метхемоглобинемия (със сулфхемоглобинемия) Токсична метхемоглобинемия
	<b>Разстройства на обмяната на сфинголипидите и други нарушения на натрупване на липидите</b>
<b>E75.2</b>	<b>Други сфинголипидози</b> Болест на: <ul style="list-style-type: none"><li>• Fabry(-Anderson)</li><li>• Gaucher</li><li>• Krabbe</li><li>• Niemann-Pick</li></ul> Синдром на Farber Метахроматична левкодистрофия Недоимък на сулфатаза <b>Не включва:</b> адренолевкодистрофия [Addison-Schilder] (E71.3)

**Други некротизиращи васкулопатии**

**M31.1 Тромботична микроангиопатия**

Тромботична тромбоцитопенична пурпura

**КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ**

**ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ**

**ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОСТЕН МОЗЪК И ДАЛАКА**

**\*\*41.31 БИОПСИЯ НА КОСТЕН МОЗЪК**

трепанобиопсия

**Биопсия на костен мозък**

30081-00 Биопсия на костен мозък

*Включва:* трепанация

*Не включва:* биопсия на костен мозък:

- аспирационна (30087-00 [800])
- перкутанна (30084-00 [800])

30087-00 Аспирационна биопсия на костен мозък

*Не включва:* костно мозъчна аспирация и трепанация [ВМАТ] (30084-00 [800])

**41.38 ДРУГИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОСТЕН МОЗЪК**

миелограма

**Изключва:**

микроскопиране на проба от костен мозък - 90.61-90.69

радиоизотопно сканиране - 92.05

30084-00 Перкутанна биопсия на костен мозък

Костно мозъчна аспирация и трепанация [ВМАТ]

**РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪБНАК**

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

58100-00 Рентгенография цервикален отдел на гръбначен стълб

*Не включва:* радиография на гръбнак:

- 2 отдела (58112-00 [1969])
- 3 отдела (58115-00 [1969])
- 4 отдела (58108-00 [1969])

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

58103-00 Рентгенография на торакален отдел на гръбначен стълб

*Не включва:* радиография на гръбнак:

- 2 отдела (58112-00 [1969])
- 3 отдела (58115-00 [1969])
- 4 отдела (58108-00 [1969])

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

сакрококцигейално рентгеново изследване

58106-00 Рентгенография лумбосакрален отдел на гръбначен стълб

**ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ**

**Изключва:**

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.41 КАТ НА ГРЪДЕН КОШ**

**Компютърна томография на гръден кош**

**КОМПЮТЪРНА ТОМОГРАФИЯ НА ГРЪДЕН КОШ**

*Включва:* кост

гръдна стена

бял дроб  
медиастинум  
плевра

*Не включва:* компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])  
при сканиране на:  
• корем (56301-01, 56307-01 [1957])  
• и таз (56801-00, 56807-00 [1961])  
• мозък (57001, 57007 [1957])

56301-00 Компютърна томография на гръден кош

56307-00 Компютърна томография на гръден кош с интравенозна контрастна материя

**\*\*87.44 РУТИННО ГРЪДНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ, ТАКА ОПИСАНО**  
рентгеново изследване на гръден кош БДУ

### Друга рентгенография на гръден кош

58500-00 Рентгенография на гръден кош

Включва:  
бронх  
диафрагма  
сърце  
бял дроб  
медиастинум

*Не включва:* такава на:  
• ребра (58521-01, 58524-00 [1972])  
• гръдна кост (58521-00 [1972])  
• гръден вход (58509-00 [1974])  
• трахея (58509-00 [1974])

**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

### Компютърна томография на корем

Включва: регион от диафрагмата до криста илиака

*Не включва:* компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])  
при сканиране на:

• гръден кош (56301-01, 56307-01 [1957])  
• и  
• мозък (57001-01, 57007-01 [1957])  
• таз (56801-00, 56807-00 [1961])  
• таз (56501-00, 56507-00 [1963])

56401-00 Компютърна томография на корем

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

### Рентгенография на раменен отдел

57700-00 Радиография на рамо или скапула

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

### Рентгенография на горен крайник

57512-01 Рентгенография на лакът и предмишница

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

### **Рентгенография на таз**

57712-00 Рентгенография на тазобедрена става

*Не включва:* контрастна артография (59751-00 [1985])  
такава на фемурна шийка (57518-00 [1983])

57715-00 Рентгенография на таз

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

### **Радиография на долн краиник**

57518-00 Рентгенография на фемур

Радиография на бедро

*Не включва:* такава при вътрешна фиксация на феморална фрактура (57721-00 [1981])

57524-00 Рентгенография на феморална кост и коляно

57518-01 Рентгенография на коляно

*Не включва:* изследване костна възраст на коляно и китка (58300-00 [1984])

57524-01 Рентгенография на коляно и подбедрица

57518-02 Рентгенография на подбедрица

#### **ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)**

**Включва:** ехография

ултразвукова ангиография

ултрасонография

**Изключва:**

терапевтичен ултразвук- 00.01 –00.09

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

### **Ултразвук на глава или шия**

55028-00 Ултразвук на глава

Ехоенцефалография

*Не включва:* фетална цефалометрия (55700-01 [1943])  
такава за орбитално съдържание (55030-00 [1940])

55032-00 Ултразвук на шия

*Не включва:* дуплекс скан на каротидни съдове (виж блокове [1944] и [1946])

### **Ултразвук на корем или таз**

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

55036-00 Ултразвук на корем

**Включва:** сканиране на уринарен тракт

*Не включва:* коремна стена (55812-00 [1950])  
при състояния, свързани с бременност (55700 [1943], 55729-01 [1945])

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

55038-00 Ултразвук на пикочни пътища

*Не включва:* такава при изследване на коремни органи (55036-00 [1943])

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

55036-00 Ултразвук на корем

**Включва:** сканиране на уринарен тракт

*Не включва:* коремна стена (55812-00 [1950])  
при състояния, свързани с бременност (55700 [1943], 55729-01 [1945])

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

ултразвуково скениране на тромбоза на дълбоки вени

### **Дуплекс ултразвук на други съдове**

*Включва:* B-mode ултразвуково изследване и интегрирано Доплерово измерване на поток чрез спектрален анализ

90911-00 Дуплекс ултразвук на съдове на други места  
Дуплекс ултразвук на съдове БДУ

*Не включва:* при мапиране на байпас кондуит (55294 [1948])

#### **ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ПРЕДСТАВЯНИЕ**

#### **Магнитно резонансен образ**

##### **\*\*88.91 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНИЕ НА МОЗЪК И МОЗЪЧЕН СТВОЛ**

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък

*Не включва:* функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])

##### **\*\*88.92 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ИЗОБРАЖЕНИЕ НА ГРЪДЕН КОШ И МИОКАРД** за преценка на хилусна и медиастинална лимфна аденопатия

90901-04 Магнитно резонансна томография на гръден кош

*Включва:* сърце

##### **\*\*88.93 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНИЕ НА ГРЪБНАЧЕН КАНАЛ**

нива:  
шийно  
гръдно  
поясно (лумбосакрално)  
гръбнак  
гръбначен мозък

90901-03 Магнитно резонансна томография на гръбначен стълб

*Включва:* гръбначен мозък

##### **\*\*88.97 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ПРЕДСТАВЯНИЕ НА ДРУГИ И НЕОПРЕДЕЛЕНИ МЕСТА**

корем  
очна орбита  
лице  
шия

90901-08 Магнитно резонансна томография на друго място

*Включва:* кръвоснабдяване на костен мозък

#### **Други диагностични тестове, измервания или изследвания**

##### **МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР**

##### **\*\*90.03 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР** култура и чувствителност

##### **\*\*90.09 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИКВОР**

друго морфологично изследване

##### **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 хемостазологичен 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**

**РАДИОИЗОТОПНО 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 циркуляторно време  
скениране или функционално изследване на радионуклеидна сърдечна вентрикулография  
скениране или функционално изследване на далак

**\*\*92.09 ДРУГИ РАДИОИЗОТОПНИ ФУНКЦИОНАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

**Друго нуклеарно медицинско образно изследване**

90910-00 Нуклеарно медицинско изследване на друг регион или орган

**Нуклеарна медицина (необразна)**

12500-00 Оценяване на кръвен обем при нуклеарно медицинско изследване  
*Включва:* еритроцитен скрининг тест, обем 51Cr

**ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ**

**ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ**

**Прилагане на кръв и кръвни продукти**

**\*99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА**  
концентрат

13706-02 Приложение на опаковани клетки  
Трансфузия на:  
• еритроцити

**\*99.05 ТРАНСФУЗИЯ НА ТРОМБОЦИТИ**  
трансфузия на тромбоцитна маса – концентрат

13706-03 Приложение на тромбоцити  
Трансфузия на:  
• тромбоцити

**\*99.06 ТРАНСФУЗИЯ НА ФАКТОРИ НА СЪСИРВАНЕ**  
трансфузия на антитхемофилен фактор

92061-00 Приложение на кръвосъсирващи фактори  
Трансфузия на:  
• антихемофилен фактор  
• коагулационни фактори НКД  
• криопреципитати  
• фактор VIII

**\*99.07 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГ СЕРУМ**  
трансфузия на плазма

**Изключва:** инжекция (трансфузия) на:  
гамавенин - 99.16  
гама-глобулин - 99.14

92062-00 Приложение на друг серум  
Трансфузия няя плазма  
Трансфузия на албумин

**ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕВНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**

**\*99.11 ИНЖЕКЦИЯ НА RH ИМУНОГЛОБУЛИН**

инжекция на:  
анти-D (Rhesus) глобулин  
RhoGAM

92173-00 Пасивна имунизация с Rh (D) имуноглобулин

**\*99.14 ИНФУЗИЯ НА ГАМА-ГЛОБУЛИН**  
инжекция на имунен серум

13706-05 Приложение на гама глобулин

### Приложение на фармакотерапия

#### \*99.18 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЕЛЕКТРОЛИТИ

96199-08 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, електролит

#### \*99.19 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИКОАГУЛАНТИЗКЛЮЧВА: ИНФУЗИЯ НА DROTRECOGIN ALFA (АКТИВИРАН) - 00.11

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

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

96200-09 Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

#### ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

#### \*99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК

96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоинфекциозен агент

#### \*99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД инжекция на кортизон

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

#### \*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

96199-00 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент

96197-00 Мускулно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент

96200-00 Подкожно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент

96201-00 Интракавитарно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент

#### \*99.28 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ 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

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент и неспецифичен агент

#### \*99.29 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Инфузия на хелатори

Инфузия на антифибринолитик

Инфузия на DDAVP

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент и неспецифичен агент

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

#### \*99.71 ЛЕЧЕБНА ПЛАЗМАФЕРЕЗА

13750-00 Терапевтична плазмафереза

**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 (АКМП).**

**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.

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

### **ВЪЗРАСТ НАД 18 ГОДИНИ**

**Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение** от обхвата на медицинската специалност "Клинична хематология", осъществявана най-малко на първо ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична хематология", от обхвата на медицинската специалност "Детска клинична хематология и онкология", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия".

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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
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. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия

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, 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 деновощието, включително и при спешни състояния
5. Клиника/отделение/Лаборатория/център по трансфузионна хематология с осигурено обслужване на болницата 24 часа в деновощието, включително и при спешни състояния
6. Микробиологична лаборатория – на територията на областта

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

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

- двама лекари, от които един със специалност по клинична хематология;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика;
- лекар със специалност по клинична патология.

#### **ВЪЗРАСТ ПОД 18 ГОДИНИ**

Тази клинична пътека се изпълнява в клиника/отделение от обхвата на медицинската специалност "Детска клинична хематология и онкология", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия".

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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1.Клиника/отделение по детска клинична хематология и онкология или клиника/отделение по детски болести минимум II-ро ниво
2. Клинична лаборатория*
3. Отделение/лаборатория по клинична патология
4. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия

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 /медицинскa апаратура
1. Цитогенетична лаборатория
2. Лаборатория по нуклеарно - медицинска диагностика
3. Апаратура за КАТ или МРТ, с осигурено обслужване на болницата 24 часа в деновощието, включително и при спешни състояния
4. Лаборатория/център по трансфузионна хематология (кръвна банка) с осигурено обслужване на болницата 24 часа в деновощието, включително и при спешни състояния.
5. Имунологична лаборатория
6. Микробиологична лаборатория – на територията на областта

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

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

- четирима лекари със специалност "Педиатрия", от които един лекар с призната специалност детски болести и клинична хематология/детска хематология/детска клинична хематология и онкология;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика;
- лекар със специалност по клинична патология.

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

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

#### **Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.**

Диагностика и лечение в стационарни условия на пациенти с хеморагични диатези по повод:

1.1. тежки кръвоизливи, рецидивиращи хемартрози, дълбоки мускулни хематоми, съмнение за вътречерепен кръвоизлив, stomашно-чревни и белодробни кръвоизливи, кръвоизливи от пикочо-половата система, ретроперитонеални хематоми, хематоми на шията и устната кухина;

1.2. заместителна терапия с кръв и кръвни продукти при клинични показания и/или лабораторни изследвания - при хемоглобин под 70 g/l, тромбоцити под 10 G/l;

1.3. 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;

1.4. подготовка за оперативна интервенция при диагностицирана хеморагична диатеза;

1.5. лечение на имунологични усложнения, предизвикващи имунни инхибиторни разстройства на коагулацията;

1.6. лечение с кортикоステроиди и/или имуносупресори, и/или имуноглобулини, и/или еритро-, тромбо- и гранулоцитни колонистимулиращи фактори, и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата и/или имуномодулатори.

2. Диагностика и лечение в стационарни условия на пациенти с анемии по повод:

2.1. хемолитична криза или екзацербация на хемолиза;

2.2. терапия с кортикоステроиди и/или имуносупресори, и/или имуноглобулини, и/или еритро-, тромбо- и гранулоцитни колонистимулиращи фактори, и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата, и/или имуномодулатори при клинични показания, и/или лабораторни изследвания - при неутропения и клинични данни за инфекция (вкл. фебрилна неутропения);

2.3. заместителна терапия с кръв и кръвни продукти - при тежка анемия или хеморагична диатеза при животозастрашаваща тромбоцитопения;

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

2.5. лечение с хелатори на желязото при таласемия и други трансфузационно зависими анемии с висок железен товар;

2.6. подготовка за интервенция, свързана с усложнения на фона на основното заболяване в обхвата на клиничната пътека.

**Дейностите и се осъществяват незабавно или се планират за изпълнение в зависимост от развитието, тежестта и остротата на съответното заболяване и определения диагностично-лечебен план.**

## **2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.**

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

2.1. Лечението на пациенти с анемии, дължащи се на ензимни нарушения, сърповидно-клетъчни нарушения, таласемии, наследствени и придобити хемолитични анемии, апластични и сидеробластни анемии, агранулоцитоза, функционални нарушения и генетични аномалии на левкоцитите, метхемоглобинемии и разстройства на обмяната на сфинголипидите и други нарушения на натрупване на липидите се провежда в зависимост от конкретния нозологичен тип, възрастта, общото състояние на пациента, съпътстващите усложнения и коморбидността. За целта се прилагат доказани в мултицентрични рандомизирани проучвания монотерапии или комбинации (режими), включващи аналгетици; антибиотици: антибактериални, антимикотични и антивирусни; антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин; еритроцитни концентрати, в това число замразени при пациенти с рядко срещани кръвни групи или такива, при които има наличие на полиспецифични антитела; обезлевкоцитени; промити еритроцитни концентрати при пациенти с антитела спрямо плазмени протеини, специално анти-IgA и при такива, които са получили тежки алергични реакции във връзка с предишни кръвопреливания еритроцитни концентрати; желязо-хелатна терапия; имуносупресори; интравенозно желязо; инфузационна терапия с водносолеви разтвори; колонистимулиращи фактори и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата; кортикоステроиди; тромбоцитен концентрат; спленектомия; циклоспорин А - самостоятелно или в комбинация с антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин; 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  $\leq 0,5 \text{ G/l}$  и клинични данни за инфекция (вкл. фебрилна неутропения); еритропоетин – при хемоглобин  $\leq 100 \text{ g/l}$  и прогностични фактори за благоприятен отговор на лечението;
- заместителна терапия с кръв и кръвни продукти – при хемоглобин под  $70 \text{ G/l}$ , тромбоцити под  $10 \text{ G/l}$  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.

2.2. Лечението на пациенти с хеморагични диатези, в това число вроден или придобит дефицит на фактори на кръвосъсирването; хеморагични нарушения, дължащи се на циркулиращи антикоагуланти; дисеминирано вътресъдово съсиране; други нарушения на кръвосъсирването; пурпура; качествени дефекти на тромбоцитите и други хеморагични състояния; тромбоцитопении; вазопатии липидите се провежда в зависимост от конкретния нозологичен тип, възрастта, общото състояние на пациента, съпътстващите усложнения и коморбидността. За целта се прилагат доказани в мултицентрични рандомизирани проучвания монотерапии или комбинации (режими), включващи плазмени и рекомбинантни коагулационни фактори; DDAVP; анти-D гамаглобулин; антиагрегантна терапия; антибактериална и антимикотична терапия; витамин K – венозно или подкожно; въвеждане в оптимална терапевтична хипокоагулация с орални антикоагуланти; даназол; имуносупресори; интравенозни имуноглобулини; инфузционна терапия с водносолеви разтвори; колонистимулиращи фактори и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата; компонентна заместителна терапия с еритроцитен концентрат и кръвни продукти; кортикоステроиди; неспецифични кръвоспиращи средства – транексамова киселина, ЕАКА, РАМВА и др.; обезболяващи средства; плазмафереза; препарати съдържащи факторите на протромбиновия комплекс; препарати съдържащи активирани фактори на протромбиновия комплекс; протеазни инхибитори; прясно замразена плазма; рекомбинантен активиран фактор VII; тромбоцитен концентрат; фибриноген; хепарин, AT III; цитостатици.

**Здравни грижи.**

**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 молекуларно 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 антитела, нуклеарно медицински изследвания, изследване на еритроцитни ензими.

**Здравни грижи.**

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

**Медицински критерии за дехоспитализация:**

Медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на общото състояние (клинично и биохимично) и поне един от следните резултати:

1. стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на инфекциозните и хеморагични усложнения при пациенти с апластична анемия;
2. стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на хемолитичния процес и усложненията му при пациенти с хемолитична анемия;
3. овладяване на хеморагичната диатеза; овладяване на усложненията от хеморагичните прояви; диагностично уточняване на хемостазното нарушение при хеморагични диатези;

**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, при спазени индикации за хоспитализация и критерии за дехоспитализация.**

Противотуморните лекарствени продукти, осигуряващи основното лечение при злокачествени солидни тумори и хематологични заболявания в съответствие с утвърдените фармако-терапевтични ръководства, необходимите еритро-, тромбо- и гранулоцитни колонистимулиращи фактори, имуноглобулините, имуносупресивната терапия и хелиращата терапия, бифосфонатите и другите лекарствени продукти, повлияващи костната структура и минерализация за състояния/усложнения, произтичащи от основното заболяване и лечение, са включени в пакета дейности по системно лекарствено лечение на злокачествени солидни тумори и хематологични заболявания в условията на болнична медицинска помощ.

**Отчетът за лечение с лекарствени продукти по клинични процедури/процедури за интензивно лечение или по клинични пътеки в областта на онкологията, онкохематологията и неонатологията, се предава в РЗОК на хартиен и електронен носител, заедно с бл. МЗ-НЗОК № 7.**

### **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 епикризата.

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 Приложение № 18 на Наредба № 8.

**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 „Направление за хоспитализация/лечението по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).

**2. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБНИЯ АЛГОРИТЪМ** – в “История на заболяването”.

Отчитането на приложените лекарствени средства се извършва ежемесечно с „Отчет за приложените лекарствени продукти по клинични пътеки/амбулаторни процедури“.

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

- “История на заболяването”;
- част III на „Направление за хоспитализация/лечението по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).
- епикриза – получава се срещу подпись 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”.

**ОТЧЕТЪТ ЗА ЛЕЧЕНИЕ С ЛЕКАРСТВЕНИ ПРОДУКТИ И ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ, СЕ ПРИКРЕПЯТ КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.**

**ДОКУМЕНТ № 4**  
**ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)**

**ХЕМОФИЛИЯТА** е наследствено заболяване, при което кръвта се съсира 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 честотата 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 съсирането. 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 рисък 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 препрати 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 последствие от приложението на препарати, които не са преминали вирусна инактивация, каквото у нас от 1996 г. не се използват.

**АВТОИМУННАТА ТРОМБОЦИТОПЕНИЧНА ПУРПУРА** е придобито заболяване, при което имунната система на организма разпознава собствените кръвни площици (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 автимунна 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 гръден 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 стъклa 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 подобреие на заболяването.

Ако и този подход не доведе до необходимия резултат се пристъпва към повторен опит с кортикостериоиди. При неуспех се прилагат алтернативни средства: даназол, анти D - имуноглобулини, поддържаща доза кортикостериоиди, 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?**

Кортикоидите 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 предохранителни 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 пациентта?**

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

- да не взима 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 същественоувредени. 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 площици). 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 инфекционни 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 причини, 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 жизненият 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 мембра;
- 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 извънериитроцитни причини)

- Имуни 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 наруши 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 интермедиум 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.