

# КП № 83 ЛЕЧЕНИЕ НА ЛИЦА С МЕТАБОЛИТНИ НАРУШЕНИЯ

Минимален болничен престой - 3 дни

## А. ПРИ ЛИЦА НАД 18 ГОДИНИ

### КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

- E41 Алиментарен маразъм**  
Тежко разстройство на храненето с маразъм  
**Не включва:** квашиоркор при маразъм (E42)
- E43 Тежко белтъчно-калорийно недохранване, неуточнено**  
Оток от гладуване
- Затлъстяване**  
**Не включва:** адипозогенитална дистрофия (E23.6)  
липоматоза:  
• БДУ (E88.2)  
• болезнена [болест на Dercum] (E88.2)  
синдром на Prader-Willi (Q87.1)
- E66.2 Екстремно затлъстяване с алвеоларна хиповентилация**  
Синдром на Pickwick
- E66.8 Други форми на затлъстяване**  
Болезно затлъстяване  
Метаболитен синдром

### Разстройства на обмяната на ароматните аминокиселини

- E70.0 Класическа фенилкетонурия**
- E70.1 Други видове хиперфенилаланинемии**
- E70.2 Разстройства на обмяната на тирозина**  
Алкаптонурия  
Хипертирозиномия  
Охроноза  
Тироциномия  
Тироциноза
- E70.3 Албинизъм**  
Албинизъм:  
• очен  
• очно-кожен  
Синдром на:  
• Chediak(-Steinbrinck)-Higashi  
• Cross  
• Hermansky-Pudlak
- E70.8 Други разстройства на обмяната на ароматните аминокиселини**  
Разстройства на:  
• обмяната на хистидина  
• обмяната на триптофана

### Други разстройства на обмяната на аминокиселините

- Не включва:** отклонения от нормата без изявено заболяване (R70—R89)  
разстройства на:  
• обмяната на ароматните аминокиселини (E70.—)  
• обмяната на аминокиселините с разклонена верига (E71.0—E71.2)

- обмяната на мастните киселини (E71.3)
- обмяната на пурина и пиримидина (E79.—)  
подагра (M10.—)

#### **E72.2 Разстройства в метаболитния цикъл на уреята**

Аргининемия  
Аргининосукцинова ацидурия  
Цитролинемия  
Хиперамониемия

**Не включва:** разстройства на обмяната на орнитина (E72.4)

#### **Други разстройства на обмяната на въглехидратите**

**Не включва:** повишена секреция на глюкагон (E16.3)  
захарен диабет (E10—E14)  
хипогликемия БДУ (E16.2)  
мукополизахаридоза (E76.0—E76.3)

#### **E74.0 Болест на натрупването на гликоген**

Сърдечна гликогеноза

Болест на:

- Andersen
- Cori
- Forbes
- Hers
- McArdle
- Pompe
- Tauri
- Von Gierke

Недоимък на чернодробна фосфорилаза

#### **E74.2 Разстройства на обмяната на галактозата**

Недоимък на галактокиназа

Галактоземия

#### **Разстройства на обмяната на глюкозаминогликаните**

#### **E76.0 Мукополизахаридоза, тип I**

Синдроми на:

- Hurler
- Hurler-Scheie
- Scheie

#### **E76.1 Мукополизахаридоза, тип II**

Синдром на Hunter

#### **E76.2 Други мукополизахаридози**

Недоимък на  $\beta$ -глюкуронидаза

Мукополизахаридоза, типове III, IV, VI, VII

Синдром на:

- Maroteaux-Lamy (лек)(тежък)
- Morquio(-подобен)(класически)
- Sanfilippo (тип B)(тип C)(тип D)

#### **E76.8 Други разстройства на обмяната на глюкозаминогликаните**

#### **Разстройства на обмяната на липопротеините и други липидемии**

**Не включва:** сфинголипидози (E75.0—E75.3)

#### **E78.0 Чиста хиперхолестеролемия**

Фамилна хиперхолестеролемия

Хиперлиппротеинемия на Fredrickson, тип IIa

Хипербеталипопротеинемия

Хиперлипидемия, група A

Хиперлиппротеинемия с липопротеини с ниска плътност [LDL]

- E78.1 Чиста хиперглицидемия**  
 Ендогенна хиперглицидемия  
 Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип IV  
 Хиперлипидемия, група B  
 Хиперпребеталипопротеинемия  
 Хиперлипопротеинемия с липопротеини с много ниска плътност [VLDL]
- E78.2 Смесена хиперлипидемия**  
 Обширна или плаваща беталипопротеинемия  
 Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип IIb или III  
 Хипербеталипопротеинемия с пребеталипопротеинемия  
 Хиперхолестеролемия с ендогенна хиперглицидемия  
 Хиперлипидемия, група C  
 Туберо-еруптивна ксантома  
 Xanthoma tuberosum  
**Не включва:** церебротендинозна холестероза [van Bogaert-Scherer-Epstein] (E75.5)
- E78.3 Хиперхиломикронемия**  
 Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип I или V  
 Хиперлипидемия, група D  
 Смесена хиперглицидемия
- E78.4 Други хиперлипидемии**
- E78.6 Недоимък на липопротеини**  
 Абеталипопротеинемия  
 Недоимък на липопротеини с висока плътност  
 Хипоалфалипопротеинемия  
 Хипобеталипопротеинемия (фамилна)  
 Недоимък на лецитин-холестерол-ацилтрансфераза  
 Танжерска болест
- E78.8 Други разстройства на обмяната на липопротеините**

## КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

### ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

#### МЕКОТЪКАННО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ

*Изключва:*

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.03 КАТ НА ГЛАВА**

КАТ - скениране на глава

#### Компютърна томография на мозък

Компютърна томография на глава БДУ

*Не включва:* компютърна томография:

- при спирална ангиография (57350 [1966])
- при сканиране на:
  - гръден кош (57001, 57007 [1957])
    - и корем (57001-01, 57007-01 [1957])
  - лицева кост и околоносен синус (56030-00, 56036-00 [1956])
  - средно ухо и темпорална кост (56016-02, 56016-03, 56016-06, 56016-07 [1955])
  - орбита (56013-02, 56013-03 [1954])
  - питуитарна ямка (56010-02, 56010-03 [1953])

56001-00 Компютърна томография на мозък

56007-00 Компютърна томография на мозък с интравенозна контрастна материя  
 Компютърна томография на мозък без, след това с венозен контраст

**ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ****Изключва:**

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.17 ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЧЕРЕП**

латерална проекция на череп  
сагитална проекция на череп  
тангенциална проекция на череп

**Рентгенография на глава или шия**

*Не включва:* на шиен гръбнак (58100-00 [1968])

**57901-00 Рентгенография на череп**

*Включва:* калвариум

*Не включва:* цефалометрия (57902-00, 57930-00, 57933-00 [1967])

такава на:

- мастоидна кост (57906-00 [1967])
- околоносен синус (57903-00 [1967])
- петрозна темпорална кост (57909-00 [1967])

**ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)**

**Включва:** ехография

ултразвукова ангиография

ултрасонография

**Изключва:**

терапевтичен ултразвук- 00.01 –00.09

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

Диагностичен ултразвук на щитовидна жлеза и шийна област

**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])

**Дуплекс ултразвук на черепни, каротидни или гръбначни съдове**

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

*Не включва:* такава при мапиране на кондюит (55294 [1948])

**55274-00 Дуплекс ултразвук на екстракраниални, каротидни и вертебрални съдове**

*Включва:* дуплекс ултразвук при:

- безименни съдове
  - субклавни съдове
- окулоплетизмография  
периорбитално Доплерово изследване

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

Ехокардиография

**Ултразвук на сърце**

Ехокардиография

*Включва:* такъв изпълнен:  
• използвайки:

- мапиране с цветен поток
- Доплер техники (продължителна вълна) (пулсираща вълна)
- механично секторно сканиране
- трансдюсер с фазово излъчване
- с видео запис

55113-00 М-режим и двуизмерен ултразвук на сърце в реално време

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

**Ултразвук на корем или таз**

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])

**\*\*88.76 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])

**Дуплекс ултразвук на интраторакални или интраабдоминални съдове**

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

*Не включва:* такава с мапиране на кондуит (55294 [1948])

55276-00 Дуплекс ултразвук на интра-абдоминални, аорта и илиачни артерии и/или вена кава инфериор и илиачни вени

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

55278-00 Дуплекс ултразвук на ренални и/или висцерални съдове

*Включва:* дуплекс ултразвук на:

- аорта
- илиачни съдове
- вена кава инфериор

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

**ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ИЗОБРАЖЕНИЕ**

**\*\*88.91 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ИЗОБРАЖЕНИЕ НА МОЗЪК И МОЗЪЧЕН СТВЪЛ**

**Магнитно резонансен образ**

90901-00 Ядрено магнитен резонансен образ на мозък

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

**\*\*88.97 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ИЗОБРАЖЕНИЕ НА ДРУГИ И НЕОПРЕДЕЛЕНИ МЕСТА**

Корем-надбъбреци  
Малък таз

90901-08 Ядрено магнитен резонанс на друго място

*Включва:* кръвоснабдяване на костен мозък

**\*\* 89.29 ДРУГИ НЕОПЕРАТИВНИ ИЗМЕРВАНИЯ НА ПИКОЧО-ПОЛОВАТА СИСТЕМА**

Включва някои от следните изследвания

Посявка на урина  
Химично изследване на урина  
Бъбречен клирънс  
Свободен кортизол в урина

90901-08 Ядрено магнитен резонанс на друго място  
Включва: кръвоснабдяване на костен мозък

#### ДРУГИ АНАТОМИЧНИ И ФИЗИОЛОГИЧНИ ИЗМЕРВАНИЯ И МАНУАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ

##### \*\*89.39 ДРУГИ НЕОПЕРАТИВНИ ИЗМЕРВАНИЯ И ИЗСЛЕДВАНИЯ

тест с вдишване на 14 C-уреа  
основна обмяна  
стомашен:  
анализ

##### Изключва:

телесни мерки - 93.07  
сърдечни тестове - 89.41-89.69  
фотография на фундус - 95.11  
измерване дължина на крайник - 93.06

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неklasифицирани другаде

#### Друго измерване на дихателна функция

11506-00 Други изследвания на дихателна функция  
Дихателен функционален тест }  
Спирометрия } БДУ

##### \*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ

Включва някои от следните медико-диагностични изследвания:

Хематологични – ПМК;  
Биохимични изследвания-кръвна захар, чернодробни ензими – ASAT, ALAT,GGTP, АФ, Общ холестерол, триглицериди, HDL, пикочна киселина, лактат;  
Електролити – Na, Cl, K, Ca;  
Хормонални изследвания – едно от следните изследвания: ИРИ или С-пептид или кортизолов ритъм,;

#### Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

13839-00 Вземане на кръв за диагностични цели  
Включва: чрез артериална пункция  
Не включва: проба от адренална вена (13839-02 [1858])  
стимулационен тест с адренокортикотропен хормон (30097-00 [1858])  
вземане на кръв за преливане (13709-00 [1891])  
хемафереза:  
• донорска (13755-00 [1892])  
• терапевтична (13750 [1892])  
интра-артериално канюлиране за кръвно-газов анализ (13842-00 [1858])  
проба от синус петрозум [венозен] (13839-01 [1858])  
тези при новородени (13312-00 [1858])

#### ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

##### \*96.6 ЕНТЕРАЛНА ИНФУЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ

#### Приложение на фармакотерапия

Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект

Не включва: прилагане на:

- кръв и кръвни продукти (виж блок [1893])
- фармакологичен агент за:
  - анестезия (виж блокове [1333], [1909] и [1910])
  - имунизация (виж блокове [1881] до [1884])
  - локален ефект (виж Индекс: Инжектиране, по локализация и инжектиране, по видове, по локализация)

- поведение при ектопична бременност (виж блок [1256])
  - поведение при болка (виж блокове [31] до [37] и [60] до [66] и [1552])
  - перфузия (виж блок [1886])
  - ваксинация (виж блокове [1881] до [1883])
- хирургическо прилагане на химиотерапевтични агенти (виж блок[741])

*Забележка:* Последващият списък с приложения е създаден за употреба с кодовете от блок [1920] Прилагане на фармакотерапия

96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

**ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ**

**\*99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА**

**Прилагане на кръв и кръвни продукти**

13706-02 Приложение на опаковани клетки  
Трансфузия на:

- еритроцити
- опаковани клетки
- червени кръвни клетки

**\*99.07 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГ СЕРУМ**

трансфузия на плазма

92062-00 Приложение на друг серум  
Трансфузия на:

- албумин
- плазма (прясно замразена) (FFP)

**\*99.09 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГА СУБСТАНЦИЯ**

трансфузия на:  
кръвен заместител  
Гранулоцити

92064-00 Приложение на друг кръвен продукт  
Трансфузия на:

- кръвни заместители
- гранулоцити

**ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**

**\*99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНФУЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ**

96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

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

96199-08 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, електролит

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

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

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

96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

**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 “История на заболяването” (ИЗ).**



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

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение III ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Ендокринология и болести на обмяната“. Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Ендокринология и болести на обмяната“.

### **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 ендокринология и болести на обмяната или Клиника/отделение по вътрешни болести III ниво на компетентност
2. Клинична лаборатория II или III ниво, с възможности и за хормонални изследвания
3. Образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия
4. Ехографски апарат с възможност за ехография на щитовидната жлеза

**Забележка\*:** В случаите, когато лечебното заведение за болнична помощ не разполага със собствена клинична лаборатория, то следва да осигури осъществяването на дейност по клинична лаборатория от съответното ниво, определено с настоящия стандарт, 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 обезпечават 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по ендокринология и болести на обмяната.

### **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. Лаборатория по имунология
2. КТ/МРТ
3. Лаборатория/отделение по клинична патология
4. Лаборатория по микробиология на територията на областта

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

- четирима лекари с призната специалност по ендокринология, поне двама – с квалификация за ехография на щитовидна жлеза;
- лекар със специалност клинична лаборатория.

### **4. ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:**

Клиничната пътека може да се изпълнява и в **Метаболитна клиника**, в която работят двама лекари със специалност по ендокринология и обмяна на веществата.

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

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

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

1. Спешно лечение на лица с диагностицирани метаболитни нарушения и в състояние на:
  - 1.1. метаболитна криза;
  - 1.2. коматозно състояние;
  - 1.3. гърчов синдром;
2. Диагностично уточняване, лечение и определяне на последващо терапевтично поведение при:
  - Апнея синдром при високостепенно затлъстяване.
  - Декомпенсиран Пиквик синдром (с хипоксемия и/или хиперкапния).
  - Хипоалбуминемия(серумен албумин под 35 г/л) при малнутриция.
  - Тежък анемичен синдром при малнутриция.
  - Хипокалиемия при малнутриция.
  - Тежка малнутриция:
    - възраст над 18 години - индекс на телесна маса (BMI) под 19 кг/кв.м.

### **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.**

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

Вземането на биологичен материал за медико-диагностични изследвания се извършва до 48 час от началото на хоспитализацията. КАТ и МРТ – до 3 ден от постъпването. Радиоизотопни изследвания, двойна едноенергийна рентгенова абсорбциометрия или рентгеново денситометрия се извършват до 3 ден от постъпването. Образни изследвания,

ехография и/или биопсия на парашитовидна жлеза – до 72 часа от постъпването. Контролни клиничко – лабораторни и образни изследвания се провеждат до края на болничния престой.

## 2.1 ЛЕЧЕНИЕ НА ХРОНИЧНАТА МАЛНУТРИЦИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ НАД 18 ГОДИНИ

Коригирането на изразените хранителни дефицити при малнютриция се провежда в болнични условия с адекватно лечебно хранене, при стабилизирани жизнени функции и хемодинамични показатели, извън остри стресови състояния. Контраиндикации за лечебно (ентерално или парентерално) хранене са шок, хиперлактатемия (серумен лактат над 3-4 ммол/л), хипоксемия (рО<sub>2</sub> под 50 ммHg), хиперкапния /рСО<sub>2</sub> над 80 ммHg), тежка ацидоза (рН под 7,2).

При липса на противопоказания от страна на гастро-интестиналния тракт се предпочита ентералното хранене – през устата, с индивидуализиран адекватен хиперенергиен диетичен режим или при съответни индикации - ентерално сондово или стомно хранене, в комбинация с парентерално хранене.

Парентералното хранене се провежда чрез периферен венозен достъп, под форма на инфузии, като периферният осмоларитет на инфузионните разтвори не бива да надвишава 800-900 мОсм/л. Централният венозен достъп изисква специални катетри и техника, като разтворите за парентерално хранене следва да се дават отделно от медикаментозните разтвори през “собствен” лумен. В случаите на по-продължително парентерално хранене се препоръчват венозните инфузии през централен достъп. За парентерално хранене се ползват готови парентерални формули с балансиран състав, вкл. и глутаминов дипептид за имунонутриция. Когато състоянието на болния налага лечебното хранене да се започне само с парентерални инфузии, след това максимално бързо трябва да се премине към ентерално хранене, при което най-подходящи за ползване са готови стандартизирани ентерални хранителни смеси.

Лечебното хранене (парентерално и ентерално) се провежда индивидуализирано, като дневният хранителен внос се съобразява със съвременните препоръки на Европейското дружество по парентерално и ентерално хранене (ESPEN) за количествените и качествени съотношения на основните нутриенти и на допълнителните хранителни вещества при състояние на хронична малнютриция, с оглед съответните нарушения в хранителния статус.

### Основни хранителни субстрати

Макронутриенти	Дневни нужди	% от дневните енергийни нужди	Вид и състав на лечебното хранене	
			парентерално	ентерално
Белтъчини	0,6 – 1,5 г/кг максимум 2 г/кг	15 – 20	аминокиселини, дипептиди	протеин, полипептиди, олигопептиди, рядко свободни аминокиселини
Въглехидрати	3 – 5 г/кг	40 – 60	глюкоза	полизахариди, дизахариди, и рядко монозахариди
Мазнини	0,8 – 1,5 г/кг максимум 1,8 г/кг	30 – 50	триглицериди (дълго-, средноверижни, структурирани)	триглицериди (късо-, средно-, дълговерижни)

**Базални нужди от течности и електролити, витамини, олигоелементи:**

Вода - 20 – 40 мл/кг

Натрий - 0,5 – 1,5 ммол/кг

Калий – 0,3 – 1,0 ммол/кг

Калций – 0,3 – 0,5 ммол/кг

Фосфор – 0,7 – 1,0 ммол/кг

Магнезий – 0,1 – 0,3 ммол/кг

При много от пациентите при парентерално хранене се налага добавка на електролитни смеси или разтвори за коригиране на изразени дефицити. При ентерално хранене с готови ентерални формули дневните потребности обикновено се покриват с количество от 1 500 мл.

С готови налични търговски препарати за парентерално хранене се осигуряват стандартни дневни нужди от витамини и микроелементи, като при съответни показания този внос може да се повиши. Готовите ентерални хранителни разтвори осигуряват стандартните дневни нужди от микронутриенти. Вносът на последните също подлежи на корекция, ако са налице съответни индикации.

Водните нужди се повишават при фебрилитет (с 12,5% за всеки градус), изпотяване (с 10-25%), хипервентилация (с 10-60%), при загуба на течности през сонда, дренажи, диуреза. Установеният воден дефицит следва да се коригира.

Енергийните нужди при пациенти със задоволителна физическа активност са 25 – 30 ккал/кг и при имобилизирани пациенти - 20-25 ккал/кг. При пациенти с екстремна кахексия (ИТМ под 16 кг/м<sup>2</sup>) и след продължително гладуване, е необходим постепенен хранителен внос с 50% от изчислените нужди. При хиперенергийно хранене и повишени енергийни нужди хранителният внос се повишава до 40 – 50 ккал/кг телесна маса.

По време на болничното лечебно хранене – ентерално и парентерално, както и при дехоспитализация, се прави етапна оценка на хранителния статус и тежестта на заболяването съобразени с европейските стандарти на ESPEN, при което се определя по-нататъшното терапевтично поведение, риск и прогноза на пациента.

## **2.2 ТЕРАПЕВТИЧЕН ПОДХОД ПРИ УСЛОЖНЕНО БОЛЕСТНО ЗАТЛЪСТЯВАНЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ НАД 18 ГОДИШНА ВЪЗРАСТ**

Лечението е комплексно и се осъществява в болнични условия при: високостепенно затлъстяване, в съчетание с изразен кардиоваскуларен риск, метаболитни нарушения, стерилитет, необходимост от срочна телесна редукция и при рефрактерни на амбулаторно лечение болни. Терапевтичната близка цел е редукция на наднормената телесна маса с 5 до 10% и намаляване на степента на сърдечно-съдовия и метаболитен риск.

Лечебната програма включва:

**Базисната терапия е диетолечение** с умерен балансиран нискоенергиен диетичен режим при среднодневна енергийност от 1400 ккал, мазнини до 30 енергийни %, въглехидрати, представени предимно от полизахариди до 55 енергийни % и белтъчини до 15 енергийни %, намалено съдържание на сол, увеличен внос на баластни вещества до 40 г на 1000 ккал и течности (минерална вода, билков чай, плодово-зеленчуков сок) 1,5 л и не по-малко от 1 л. При индивидуална преценка и недостатъчна телесна редукция може да се приложи многоенергиен балансиран диетичен режим от 600 до 800 ккал дневно за период от 7 до 10-14 дни, при който е необходим сърдечно-съдов и метаболитен контрол и активно клинично наблюдение, както и витаминна и минерална добавка. Този диетичен режим следва да се прекрати при поява на нежелани странични ефекти, кетоацидоза, ритъмни или проводни нарушения на сърдечната дейност, хипертонична реакция и нисък комплайънс от страна на пациента.

**Индивидуализирана физиотерапия**, (активна и пасивна) лечебна физкултура и рехабилитационна програма за осъществяване на телесна редукция, повишена физическа

активност и енергоразход. По време на провежданата физиотерапия е необходим чест клинично-лабораторен и сърдечно-съдов контрол, особено при ексцесивно затлъстяване, намален физически капацитет и нетренирани пациенти.

**Медикаментозно лечение** – като антиобезни средства се прилагат централно действащи апетитопотискащи медикаменти при съответни индикации и клинично наблюдение. При наличие на артериална хипертония са подходящи АСЕ-инхибитори, диуретици, калциеви антагонисти, при дислиппротеинемия – статини и/или фибрати, при ИБС – АСЕ-инхибитори, нитрати, калциеви антагонисти, антиагреганти, при нарушен глюкозен толеранс, хиперинсулинемия и диабет тип 2 – метформин, акарбоза, СУП, при хиперурицемия и подагра – хипоурицемични медикаменти (при серумна пикочна киселина над 500 мкмол/л) - урикоинхибитор, урикоелиминатор, при ставно-болков синдром – аналгетици, нестероидни противовъзпалителни средства и др. При изразена сърдечно-съдова и дихателна недостатъчност – интермитентно кислородолечение, бронходилататори, при индикации дихателни аналептици, муколитици, АСЕ-инхибитори, нитрати, диуретици, кардиотоници, при съответни индикации - противовъзпалителни и противоифекциозни средства.

**Промяна в хранителното поведение** – провеждане на поведенческа терапия, индивидуално и групово обучение.

### **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.**

Окончателната диагноза се поставя според анамнестичните данни, клиничната картина, биохимичните, инструментални, функционални и образни изследвания.

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

Контрол на здравето състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на състоянието (клинични/параклинични) и:

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

- уточнена диагноза;
- корекция на жизнените показатели;
- стабилизиране на клиничното състояние;
- определяне на терапевтичното поведение и хигиенно-диетичния режим.

### **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 епикриза.

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 заложените алгоритъм в Наредба № 40 от 2004 (обн. ДВ бр. 97/9.12.2011г.)

### **Изброените дейности и услуги съставляват основен пакет.**

**Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги в обхвата на допълнителния пакет по време на хоспитализация:**

Диагностично уточняване и определяне на терапевтично поведение на:

- пациенти над 18 години със затлъстяване, с индекс на телесна маса над 33 кг/кв.м; усложнено със сърдечно-съдови, дихателни и/или метаболитно - ендокринни нарушения;
- пациенти с хронична малнутриция - следоперативна при стриктура на хранопровода, гастро-, ентеро- и колостома, състояния на стомашна или чревна резекция; вродени или придобити аномалии на храносмилателната система (индекс на телесна маса - BMI под 19 кг/м<sup>2</sup>, загуба на тегло над 5 % в последните 1 - 3 месеца, намаляване на хранителния прием с 25 % и повече от този на предшестващата седмица, общ серумен белтък под 60 г/л, серумен албумин под 35 г/л);
- пациенти над 18 години с наследствени метаболитни заболявания за корекция на терапията и лечение на възникнали усложнения.

**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”*.

**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”*.

**ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПЯ КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.**

## ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Недохранване (малнутриция) има тогава, когато за известен период от време нуждите на организма от енергия и градивни материали не са били покривани от приеманата храна. По-старите класификации определят два вида недохранване:

- **тип Маразъм**, при който има недостиг на всички хранителни елементи (енергийни и белтъчни) в почти еднаква степен, и
- **тип Квашиоркор**, при който има недостиг на протеини.

Според съвременните схващания във всички случаи на недохранване има недостиг и на двата компонента – енергия и протеини, т. е. не може да съществува недостиг само на протеини или само на енергия. По тази причина е по-точно да се говори за протеинно-енергийно недохранване (ПЕН) с преобладаване на единия от компонентите.

Причините за развитие на недохранване са много. Най-общо могат да се обединят в няколко групи:

- намален апетит;
- нарушено усвояване на храната – храносмилане или резорбция;
- големи загуби – рани, фистули на храносмилателния тракт, нарушени кожни повърхности и др;
- нарушени (забавени) анаболни процеси и синтез на протеини;
- засилен катаболизъм.

Когато говорим за протеинно-енергийно недохранване трябва задължително да правим разлика между обикновено гладуване и недохранването в условия на стрес.

### Обикновено гладуване

Представява частично или пълно прекратяване вноса на хранителни енергийни източници без да има някаква причина, която да повишава обичайните разходи на енергия и градивни елементи. Човешкият организъм е устроен да понася добре дълго гладуване, като използва своите резерви от мазнина и белтъци и в същото време пуска в ход механизми, които намаляват разхода на енергия и запазват телесните протеини.

### МЕТАБОЛИТНИ ПРОМЕНИ ПРИ ПЪЛНО ГЛАДУВАНЕ

• *Засилено отделяне на Катехоламини (КА) и Глюкагон, намалено отделяне на Инсулин* през първите 48 – 72 часа – това води до засилена гликогенолиза и липолиза;

• *Разход на енергия* (енергиен разход в покой) – нараства до 48-ми час, след което започва да намалява и към 5-ти до 7-ми ден спада под изходното ниво.

• *Доставка на Глюкоза*

**Гликогенолиза** през първите 24 часа (изчерпват се депата)

**Глюконеогенеза (ГНГ)** от аминокиселинни прекурсори. В началото ГНГ е много интензивна, като може да достигне до разграждането на 75 g белтъци (~300 g мускулна тъкан на ден). Около 5-тия ден настъпва адаптация на клетките в ЦНС към използване на кетони като основен източник на енергия, което води до намаляване на ГНГ с около 2/3.

**От глицерол**, получен при липолизата.

**От Лактат** – цикъл на Кори.

По-нататък следва постепенно донастройване на организма към използване на кетотелата като основен източник на енергия и допълнително намаляване на разходите. Същите процеси настъпват и при частично гладуване.



## **ОСНОВНИ ЖИЗНЕНИ СИСТЕМИ**

### **Ментални функции**

Нарушават се от недостиг на Thiamine (B1), B12, Ca, Mg, PO<sub>4</sub>. Проучванията на Keys, Brozek и др. върху здрави доброволци и на Hill при клинични пациенти категорично са доказали, че недохранването води до развитие на раздразнителност и депресия, които преминават при възстановяване на храненето.

### **Сърдечно-съдова и бъбречна функции**

Тежкото недохранване и намаляването на телесното тегло водят до пропорционално намаляване обема на сърцето (размера), като ~40% от него се дължи на загубата на миокардна тъкан, а останалата част е за сметка на намален обем на сърдечните кухини. Загубата на миокардна маса води до намаляване на МОС, брадикардия и хипотензия. Получава се периферна циркулаторна недостатъчност, която може да причини намаляване на бъбречния кръвоток и гломерулната филтрация. Недостигът на вит. B6 задълбочава сърдечната недостатъчност, а електролитните нарушения са предпоставка за развитието на ритъмни нарушения.

### **Дихателна система**

Намаляването на мускулната маса с ~20% нарушава структурата и работата на дихателната мускулатура (междуребрена и диафрагма). Състоянието на тежко недохранване отслабва дихателния отговор към хипоксия и хиперкапния.

Настъпват дегенеративни промени и в белодробните тъкани. Всичко това в съчетание с намаления имунитет и нарушената дренажна функция на ресничестия епител повишава силно риска от застойни пневмонии. При пациентите на ИБВ отвикването от апарат е много затруднено.

### **Храносмилателна система**

Присъствието на храна в чревния лумен стимулира растежа и подмяната на ентероцитите и колоноцитите. При дълго гладуване и ТПХ клетките на чревната лигавица атрофират, намалява размера на чревните вили и дълбочината на криптите. Това влошава усвояването на липиди, дизахариди и глюкоза. Намалената стомашна, панкреатична и жлъчна секреция, както и промените в чревната флора, задълбочават допълнително малабсорбцията. Всички тези промени нарушават бариерната функция на чревната лигавица и създават условия за преминаване на бактерии и токсини към кръвта. Това се получава в много по-голяма степен при пациентите в критични състояния. Бактериалната транслокация е основен фактор при развитието и поддържането на системното възпаление.

### **Терморегулация**

Тежкото недохранване и загубата на тегло нарушават адаптацията към ниски температури, като отслабват термогенезата и периферната вазоконстрикция. Това води до много по-лесно настъпване на хипотермия при пациенти с недохранване.

### **Имунна система**

Подтиска се клетъчният имунитет и намалява възможностите за съпротива срещу инфекции. Намалява общия брой на лимфоцитите, най-вече за сметка на Т клетъчната линия. Развива се и атрофия на тимуса. Нарушенията в системата на

комплемента водят до отслабване на фагоцитозата, хемотаксиса и директната бактериална клетъчна деструкция. Зарастването на раните е много забавено.

### **Стратегия на хранителната поддръжка**

- Пациентите с ПЕН, на които предстои планова хирургия се нуждаят от хранителна поддръжка в продължение на 2 – 3 седмици. Проведеното клинично дохранване ще помогне за възстановяване на дефицита от витамини, минерали и в малка степен за увеличаване на теглото. Това обаче е достатъчно за подобряване функциите на организма и намаляване риска от усложнения.

- Пациентите с ПЕН, които са претърпели спешна хирургия, трябва да получат хранителна поддръжка възможно най-бързо в следоперативния период.

- Пациентите с ПЕН в критично състояние трябва задължително да получават хранителна поддръжка наред с лечението на основния проблем.

- Пациентите без ПЕН, при които се очаква да не могат да приемат храна за повече от 7 дни поради заболявания или в следоперативния период, трябва също да получат хранителна поддръжка.

- Пациенти, които претърпяват многократни операции трябва да получават непрекъсната хранителна поддръжка.

- На пациентите с ПЕН, на които се налагат многократни спешни операции заради неразрешени коремни инфекции, фистули и др. трябва да бъде осигурен период на захранване, съчетан с по-висока физическа активност. По този начин в продължение

на няколко месеца се натрупва мускулна маса и се подобрява хранителното състояние. Това е важно условие за успеха на окончателната операция.

- Ако оперативната намеса не може да се отложи, нейният размер и радикалност трябва да бъдат съобразени с възможностите на организма да понесе метаболитното натоварване, предизвикано от оперативната травма.

Затлъстяването представлява състояние на прекомерно натрупване на мастна тъкан в организма. В зависимост от степента на това натрупване, състоянието се класифицира като наднормено тегло, или като затлъстяване, представляващи различни степени на здравен риск. За целите на практиката, оценката на телесното тегло, се прави най-често посредством индекса на телесната маса – ИТМ (наричан също индекс на Quetelet). Същият се изчислява по формулата:

$$\text{ИТМ} = \frac{\text{Телесно тегло (kg)}}{(\text{Ръст в m})^2} = (\text{kg/m}^2)$$

Класификация	ИТМ (kg/m <sup>2</sup> )	Риск от съпътстващи заболявания
Поднормено тегло	<18.5	Нисък (съществува увеличен риск от други клинични проблеми)
Нормално тегло	18.5 – 24.9	Нисък
Наднормено тегло	25.0 – 29.9	Увеличен
Затлъстяване I степен	30.0 – 34.9	Умерено висок
Затлъстяване II степен	35.0 – 39.9	Висок
Затлъстяване III степен	40.0	Много висок

Затлъстяването е резултат от нарушено равновесие между енергийния внос чрез храната и енергоразхода на индивида. Честа причина за това състояние е свръх-храненето, т.е. прием на повече от необходимата за основната обмяна и за двигателната активност енергия.

Свръхконсумацията на енергийна храна може да се дължи на психологически, наследствени и хормонални фактори. Известен е фактът, че индивиди с наследствена обремененост са предразположени в по-висока степен към затлъстяване. Дори лекото повишаване на телесното тегло увеличава заболяемостта и смъртността от метаболитни (свързани с обмяната на веществата) нарушения.

Затлъстяването е на второ място след тютюнопушенето като причина за преждевременна смърт. Доказана е връзката между затлъстяването и ред заболявания:

сърдечно-съдови, неинсулин зависим захарен диабет (тип 2), злокачествени заболявания (рак), респираторни (дихателни) проблеми, скелетно-мускулни болести, психосоциални проблеми.

В България, процентът на жените със затлъстяване е приблизително 35%, на мъжете – 25%, на децата и юношите – 10-12%. Високо степенното затлъстяване е два пъти по-често сред жените, в сравнение с мъжете.

**Най-добрият подход в лечението на затлъстяването, е комплексният**, т.е. този, който повлиява и двете страни на енергийното равновесие – понижаване приема и увеличаване разхода на енергия. Така комплексните програми за профилактика и лечение на този здравен проблем включват промяна в начина на живот с няколко основни елемента:

Диетични режими – рестриктивно-енергийните диетични режими са в основата на повечето програми за лечение на затлъстяването.

Двигателна активност – предотвратява адаптивното понижаване на основната обмяна, в отговор на ограничения енергиен прием.

Промяна в хранителните навици – правилен режим на хранене; избягване на пикантните подправки и солта; достатъчно питейна вода и течности; ниска консумация на мазнини, алкохол и прости захари; маломерни порции.

**Метаболитни заболявания:** пациентите постъпват в клиниката за лечение, когато са в декомпенсирано състояние. Целта е възстановяване на жизнените показатели, преодоляване на коматозното състояние, изчистване на организма от натрупания токсичен субстрат и стабилизиране на обменните процеси. Разясняване на пациентите за допуснатите пропуски в диетичното и медикаментозното лечение с цел предотвратяване на понататъшни метаболитни кризи.

# КП № 83 ЛЕЧЕНИЕ НА ЛИЦА С МЕТАБОЛИТНИ НАРУШЕНИЯ

Минимален болничен престой - 3 дни

## Б. ПРИ ЛИЦА ПОД 18 ГОДИНИ

### КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

#### **E41 Алиментарен маразъм**

Тежко разстройство на храненето с маразъм

**Не включва:** квашиоркор при маразъм (E42)

#### **E43 Тежко белтъчно-калорийно недохранване, неуточнено**

Тежка загуба на тегло [стопяване] при деца или липса на наддаване на тегло при деца, което води до наблюдавано тегло най-малко с 3 стандартни отклонения под средната стойност за еталонното население (или подобна загуба, изразена чрез други статистически методи). Когато има само едно измерване, има висока вероятност за тежко стопяване при наблюдавано тегло с 3 или повече стандартни отклонения под средното за еталонното население.

Отток от гладуване

#### **Затлъстяване**

**Не включва:**

адипозогенитална дистрофия (E23.6)

липоматоза:

• БДУ (E88.2)

• болезнена [болест на Dercum] (E88.2)

синдром на Prader-Willi (Q87.1)

#### **E66.8 Други форми на затлъстяване**

Болестно затлъстяване

Метаболитен синдром

#### **Други разстройства във водно-електролитния и алкално-киселинния баланс**

#### **E87.0 Хиперосмоларитет хипернатриемия**

Излишък на натрий [Na]

Претоварване с натрий [Na]

#### **E87.8 Други разстройства във водно-солевото равновесие, неклассифицирани другаде**

Разстройство на електролитния баланс БДУ

Хиперхлоремия

Хипохлоремия

## КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

### ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

#### МЕКОТЪКАННО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ

##### Изключва:

ангиография - 88.40-88.68

#### \*\*87.03 КАТ НА ГЛАВА

КАТ - скениране на глава

### Компютърна томография на мозък

Компютърна томография на глава БДУ

Не включва: компютърна томография:

- при спирална ангиография (57350 [1966])
- при сканиране на:
  - гръден кош (57001, 57007 [1957])
  - и корем (57001-01, 57007-01 [1957])
- лицева кост и околоносен синус (56030-00, 56036-00 [1956])
- средно ухо и темпорална кост (56016-02, 56016-03, 56016-06, 56016-07 [1955])
- орбита (56013-02, 56013-03 [1954])
- питуитарна ямка (56010-02, 56010-03 [1953])

56001-00 Компютърна томография на мозък

56007-00 Компютърна томография на мозък с интравенозна контрастна материя  
Компютърна томография на мозък без, след това с венозен контраст

#### РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ

##### Изключва:

ангиография - 88.40-88.68

#### \*\*87.17 ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЧЕРЕП

латерална проекция на череп  
сагитална проекция на череп  
тангенциална проекция на череп

### Рентгенография на глава или шия

Не включва: на шиен гръбнак (58100-00 [1968])

57901-00 Рентгенография на череп

Включва: калвариум

Не включва: цефалометрия (57902-00, 57930-00, 57933-00 [1967])

такава на:

- мастоидна кост (57906-00 [1967])
- околоносен синус (57903-00 [1967])
- петрозна темпорална кост (57909-00 [1967])

#### СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРАЙНИЦИ И ТАЗ

##### Изключва:

контрастна рентгенография на става - 88.32

#### \*\*88.23 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КИТКА И ДЛАН

### Рентгенография на горен крайник

57512-03 Рентгенография на длан, пръсти и китка

#### \*\*88.26 ДРУГО СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ТАЗ И ТАЗОБЕДРЕНА СТАВА

### Рентгенография на таз

57715-00 Рентгенография на таз  
Радиография на тазов вход

*Не включва:* радиографска пелвиметрия (59503-00 [1981])

57712-00 Рентгенография на тазобедрена става

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

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

**Радиография на долен крайник**

57518-00 Рентгенография на фемур  
Радиография на бедро

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

57518-01 Рентгенография на коляно

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

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])

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

**Ултразвук на сърце**

Ехокардиография

*Включва:* такъв изпълнен:  
• използвайки:  
• мапиране с цветен поток  
• Доплер техники (продължителна вълна) (пулсираща вълна)  
• механично секторно сканиране  
• трансдюсер с фазово излъчване  
• с видео запис

55113-00 М-режим и двуизмерен ултразвук на сърце в реално време

**\*\*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])

**Дуплекс ултразвук на интраторакални или интраабдоминални съдове**

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

*Не включва:* такава с мапиране на кондуит (55294 [1948])

55276-00 Дуплекс ултразвук на интра-абдоминални, аорта и илиачни артерии и/или вена кава инфериор и илиачни вени

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

55278-00 Дуплекс ултразвук на ренални и/или висцерални съдове

*Включва:* дуплексе ултразвук на:

- аорта
- илиачни съдове
- вена кава инфериор

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

#### **ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ИЗОБРАЖЕНИЕ**

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

### **Магнитно резонансен образ**

90901-00 Ядрено магнитен резонансен образ на мозък

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

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

Корем-надбъбреци  
Малък таз

90901-08 Ядрено магнитен резонанс на друго място

*Включва:* кръвоснабдяване на костен мозък

#### **\*\* 89.29 ДРУГИ НЕОПЕРАТИВНИ ИЗМЕРВАНИЯ НА ПИКОЧО-ПОЛОВАТА СИСТЕМА**

Включва някои от следните изследвания

Посявка на урина

Химично изследване на урина

Бъбречен клирънс

Свободен кортизол в урина

Микроалбуминурия

90901-08 Ядрено магнитен резонанс на друго място

*Включва:* кръвоснабдяване на костен мозък

#### **ДРУГИ АНАТОМИЧНИ И ФИЗИОЛОГИЧНИ ИЗМЕРВАНИЯ И МАНОУАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

#### **\*\*89.39 ДРУГИ НЕОПЕРАТИВНИ ИЗМЕРВАНИЯ И ИЗСЛЕДВАНИЯ**

тест с вдишване на 14 C-уреа

основна обмяна

стомашен:

анализ

**Изключва:**

телесни мерки - 93.07

сърдечни тестове - 89.41-89.69

фотография на фундус - 95.11

измерване дължина на крайник - 93.06

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неklasифицирани другаде

### **Друго измерване на дихателна функция**

11506-00 Други изследвания на дихателна функция

Дихателен функционален тест }  
Спирометрия } БДУ

#### **\*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

Включва някои от следните медико-диагностични изследвания:

Хематологични – ПКК;

Биохимични изследвания-кръвна захар, гликиран хемоглобин, чернодробни ензими – ASAT, ALAT,GGTP, АФ, Общ холестерол, триглицериди, LDL, пикочна киселина, лактат;

Електролити – Na, Cl, K, Ca;

Хормонални изследвания – инсулин и кортизолов ритъм;

АКР

## Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

- 13839-00 Вземане на кръв за диагностични цели  
*Включва:* чрез артериална пункция  
*Не включва:* проба от адrenalна вена (13839-02 [1858])  
стимуляционен тест с адренокортикотропен хормон (30097-00 [1858])  
вземане на кръв за преливане (13709-00 [1891])  
хемафереза:  
• донорска (13755-00 [1892])  
• терапевтична (13750 [1892])  
интра-артериално каниюлиране за кръвно-газов анализ (13842-00 [1858])  
проба от синус петрозум [венозен] (13839-01 [1858])  
тези при новородени (13312-00 [1858])

## ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

### \*89.07 ОБУЧЕНИЕ

## Консултация или обучение свързани с лична грижа и други ежедневни дейности/независим живот

- 96067-00 Хранителни/диетични консултации или образование  
*Не включва:* превантивна консултация или обучение (96066-00 [1867])
- 96072-00 Предписани/самостоятелно избрани медикаменти, консултиране или обучение  
*Забележка:* Медикаментозна консултация или обучение включва съвет за действие/ефект (странични или други) на лекарствата, върху управлението на лекарствения режим и върху изписването на медикаменти. Включва също съвет за предпазване от странични лекарствени ефекти и осигуряване на обучителни материали относно медикаментозното лечение. Този съвет може да бъде даден на клиентите или на други доставчици на услуги.  
*Не включва:* консултация или обучение за системите за доставка на медикаменти (96071-00 [1867])  
съвети или обучение при привикване към субстанции (96073-00 [1867])

### \*96.6 ЕНТЕРАЛНА ИНФУЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ

## Приложение на фармакотерапия

Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект

*Не включва:* прилагане на:

- кръв и кръвни продукти (виж блок [1893])
- фармакологичен агент за:
  - анестезия (виж блокове [1333], [1909] и [1910])
  - имунизация (виж блокове [1881] до [1884])
  - локален ефект (виж Индекс: Инжектиране, по локализация и инжектиране, по видове, по локализация)
  - поведение при ектопична бременност (виж блок [1256])
  - поведение при болка (виж блокове [31] до [37] и [60] до [66] и [1552])
  - перфузия (виж блок [1886])
  - ваксинация (виж блокове [1881] до [1883])

хирургическо прилагане на химиотерапевтични агенти (виж блок [741])

*Забележка:* Последващият списък с приложения е създаден за употреба с кодовете от блок [1920] Прилагане на фармакотерапия

- 96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

### ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ

#### \*99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА



## Прилагане на кръв и кръвни продукти

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

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

92062-00 Приложение на друг серум  
Трансфузия на:  
• албумин  
• плазма (прясно замразена) (FFP)

### \*99.09 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГА СУБСТАНЦИЯ трансфузия на: кръвен заместител Гранулоцити

92064-00 Приложение на друг кръвен продукт  
Трансфузия на:  
• кръвни заместители  
• гранулоцити

### ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

#### Включва:

подкожна инжекция или инфузия с местно или общо действие  
интрамускулна инжекция или инфузия с местно или общо действие  
интравенозна инжекция или инфузия с местно или общо действие

### \*99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНФУЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ

96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

### \*99.18 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЕЛЕКТРОЛИТИ

96199-08 ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ НА ФАРМАКОЛОГИЧЕН АГЕНТ, ЕЛЕКТРОЛИТ

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

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

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

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

96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

**Изискване:** Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични, от които задължително **\*\*90.59(13839-00)** и една основна терапевтична процедура, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ**.

Само за диагноза с код **E66.8** се допуска прилагане и отчитане на две основни диагностични и една основна терапевтична процедура.

**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 “История на заболяването” (ИЗ).**

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

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение III ниво на компетентност. Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Ендокринология и болести на обмяната” и трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Педиатрия”, както и трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Неонатология“ (за деца до 28 ден).

### **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 ендокринология или Клиника/отделение по ендокринология или Клиника /отделение по неонатология
2. Клинична лаборатория II или III ниво, вкл. извършване на хормонални изследвания
3. Структура по образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия
4. Ехографски апарат с възможност за изследване на щитовидната жлеза

**Забележка\*:** В случаите, когато лечебното заведение за болнична помощ не разполага със собствена клинична лаборатория, то следва да осигури осъществяването на дейност по клинична лаборатория от съответното ниво, определено с настоящия стандарт, 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 ендокринология и болести на обмяната.

### **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. Лаборатория по имунология
2. КТ/МРТ
3. Лаборатория/отделение по клинична патология
4. Микробиологична лаборатория на територията на областта

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

- лекар със специалност детска ендокринология и болести на обмяната – един и притежаващ квалификация по ехография на щитовидна жлеза

или

в отделение/клиника по ендокринология III ниво - четирима лекари с призната специалност по ендокринология, поне двама – с квалификация за ехография на щитовидна жлеза;

или

в структура по неонатология III ниво на компетентност - най-малко 6 лекари, от които най-малко трима от лекарите трябва да са с придобита специалност по неонатология.

- лекар със специалност клинична лаборатория.

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

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

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

1. Спешно лечение на лица с диагностицирани метаболитни нарушения и в състояние на:

1.1. метаболитна криза;

1.2. коматозно състояние;

1.3. гърчов синдром;

2. Диагностично уточняване, лечение и определяне на последващо терапевтично поведение при:

- Хипоалбуминемия(серумен албумин под 35 г/л) при малнутриция.

- Тежък анемичен синдром при малнутриция.

- Хипокалиемия при малнутриция.

- Тежка малнутриция:

  - при възраст под 18 години - тегло 30% под съответното за ръста.

## **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.**

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

Вземането на биологичен материал за медико-диагностични изследвания се извършва до 48 час от началото на хоспитализацията. КТ и МРТ – до 3 ден от постъпването. Радиоизотопни изследвания, двойна едноенергийна рентгенова абсорбциометрия или рентгеново денситометрия се извършват до 3 ден от постъпването. Образни изследвания, ехография и/или биопсия на паращитовидна жлеза – до 72 часа от постъпването. Контролни клиничко – лабораторни и образни изследвания се провеждат до края на болничния престой.

### **2.1 ЛЕЧЕНИЕ НА МАЛНУТРИЦИЯ ПРИ ПАЦИЕНТИ НА ВЪЗРАСТ ПОД 18 ГОДИНИ**

Лечението на първичните форми на белтъчно-енергийната малнутриция (БЕМ) е диетично, а на вторичните едновременно се провежда лечение на основното заболяване след неговото уточняване.

В началото на лечението е показано частично парентерално хранене, биопродукти (цялостна кръв, плазма, хуман-албумин).

Диетолечението се провежда в два етапа:

**Първи етап** – определяне на толеранса към храна. Започва се с минимално количество – около 50% от нормата за възрастта и след стабилизиране на тегловната крива количеството храна постепенно се увеличава. Единствената храна е мляко – кърма, хидролизирано, соево или нисколактозно.

**Втори етап** - усилено белтъчно хранене. Постепенно се увеличава вноса на енергия и белтъци. Обемът на храната се увеличава постепенно до препоръчания за възрастта, а белтъците до 2,5 – 3,5 г/кг тегло/24ч. Едва след това се въвеждат останалите храни, подходящи за възрастта. При необходимост за постигане на оптимален енергиен внос е допустимо подсладжане на храните с 3% повече от препоръчаното (за кърмачета и малки деца).

При по-големи деца могат да се използват готови стандартизирани ентéralни хранителни смеси.

Допълнително се внасят микрогранулирани панкреасни препарати, поливитаминови, микроелементи, железни препарати.

### **2.2 ТЕРАПЕВТИЧЕН ПОДХОД ПРИ УСЛОЖНЕНО БОЛЕСТНО ЗАТЛЪСТЯВАНЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ ДО 18 ГОДИШНА ВЪЗРАСТ**

#### **Лечение на затлъстяване с хиперинсулинизъм**

1. Съставяне на индивидуален хипокалориен диетичен режим.
2. Определяне на индивидуален план за ЛФК.
3. Медикаментозно лечение с метформин – при индикации.

#### **Лечение на затлъстяване с нарушен глюкозен толеранс**

1. Съставяне на индивидуален хипокалориен диетичен план.
2. Определяне на индивидуален план за ЛФК.
3. Медикаментозно лечение с метформин – при индикации.

### **Лечение на затлъстяване с артериална хипертония**

1. Съставяне на индивидуален хипокалориен диетичен режим с редукция на натриевия хлорид.
2. Определяне на индивидуален план за ЛФК.
3. Медикаментозно лечение с антихипертензивни средства.

### **Лечение на затлъстяване с хиперлипидемия**

1. Съставяне на индивидуален хипокалориен диетичен режим.
2. Определяне на индивидуален план за ЛФК.

### **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.**

Окончателната диагноза се поставя според анамнестичните данни, клиничната картина, биохимичните, инструментални, функционални и образни изследвания.

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

Контрол на здравето състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на състоянието (клинични/параклинични) и:

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

- уточнена диагноза;
- корекция на жизнените показатели;
- стабилизиране на клиничното състояние;
- определяне на терапевтичното поведение и хигиенно-диетичния режим.

#### **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 епикриза.

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 заложените алгоритъм в Наредба № 40 от 2004 (обн. ДВ бр. 97/9.12.2011г.)

**Изброените дейности и услуги съставляват основен пакет.**

**Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги в обхвата на допълнителния пакет по време на хоспитализация:**

Диагностично уточняване и определяне на терапевтично поведение на:

- пациенти до 18 години със затлъстяване и свръхтегло с индекс на телесна маса /BMI/ над 95 перцентил или под 19, усложнено със сърдечно-съдови, дихателни и/или метаболитно - ендокринни нарушения;
- пациенти с хронична малнутриция - следоперативна при стриктура на хранопровода, гастро-, ентеро- и колостома, състояния на стомашна или чревна резекция; вродени или придобити аномалии на храносмилателната система (индекс на телесна маса - BMI под 19 кг/м<sup>2</sup>, загуба на тегло над 5 % в последните 1 - 3 месеца, намаляване на хранителния прием с 25 % и повече от този на предшестващата седмица, общ серумен белтък под 60 г/л, серумен албумин под 35 г/л);
- пациенти с наследствени метаболитни заболявания за корекция на терапията и лечение на възникнали усложнения.

**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”*.

**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”*.

**ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПЯ КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.**

## ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Недохранване (малнутриция) има тогава, когато за известен период от време нуждите на организма от енергия и градивни материали не са били покривани от приеманата храна. По-старите класификации определят два вида недохранване:

- **тип Маразъм**, при който има недостиг на всички хранителни елементи (енергийни и белтъчни) в почти еднаква степен, и
- **тип Квашиоркор**, при който има недостиг на протеини.

Според съвременните схващания във всички случаи на недохранване има недостиг и на двата компонента – енергия и протеини, т. е. не може да съществува недостиг само на протеини или само на енергия. По тази причина е по-точно да се говори за протеинно-енергийно недохранване (ПЕН) с преобладаване на единия от компонентите. Причините за развитие на недохранване са много. Най-общо могат да се обединят в няколко групи:

- намален апетит;
- нарушено усвояване на храната – храносмилане или резорбция;
- големи загуби – рани, фистули на храносмилателния тракт, нарушени кожни повърхности и др;
- нарушени (забавени) анаболни процеси и синтез на протеини;
- засилен катаболизъм.

Когато говорим за протеинно-енергийно недохранване трябва задължително да правим разлика между обикновено гладуване и недохранването в условия на стрес.

### Обикновено гладуване

Представлява частично или пълно прекратяване вноса на хранителни енергийни източници без да има някаква причина, която да повишава обичайните разходи на енергия и градивни елементи. Човешкият организъм е устроен да понася добре дълго гладуване, като използва своите резерви от мазнина и белтъци и в същото време пуска в ход механизми, които намаляват разхода на енергия и запазват телесните протеини.

### МЕТАБОЛИТНИ ПРОМЕНИ ПРИ ПЪЛНО ГЛАДУВАНЕ

- *Засилено отделяне на Катехоламини (КА) и Глюкагон, намалено отделяне на Инсулин през първите 48 – 72 часа – това води до засилена гликогенолиза и липолиза;*

- *Разход на енергия (енергиен разход в покой) – нараства до 48-ми час, след което започва да намалява и към 5-ти до 7-ми ден спада под изходното ниво.*

- *Доставка на Глюкоза*

**Гликогенолиза** през първите 24 часа (изчерпват се депата)

**Глюконеогенеза (ГНГ)** от аминокиселинни прекурсори. В началото ГНГ е много интензивна, като може да достигне до разграждането на 75 g белтъци (~300 g мускулна тъкан на ден). Около 5-тия ден настъпва адаптация на клетките в ЦНС към използване на кетони като основен източник на енергия, което води до намаляване на ГНГ с около 2/3.

**От глицерол**, получен при липолизата.

**От Лактат** – цикъл на Кори.

По-нататък следва постепенно донастройване на организма към използване на кетотелата като основен източник на енергия и допълнително намаляване на разходите. Същите процеси настъпват и при частично гладуване.



## **ОСНОВНИ ЖИЗНЕНИ СИСТЕМИ**

### **Ментални функции**

Нарушават се от недостиг на Thiamine (B1), B12, Ca, Mg, PO4. Проучванията на Keys, Brozek и др. върху здрави доброволци и на Hill при клинични пациенти категорично са доказали, че недохранването води до развитие на раздразнителност и депресия, които преминават при възстановяване на храненето.

### **Сърдечно-съдова и бъбречна функции**

Тежкото недохранване и намаляването на телесното тегло водят до пропорционално намаляване обема на сърцето (размера), като ~40% от него се дължи на загубата на миокардна тъкан, а останалата част е за сметка на намален обем на сърдечните кухини. Загубата на миокардна маса води до намаляване на МОС, брадикардия и хипотензия. Получава се периферна циркулаторна недостатъчност, която може да причини намаляване на бъбречния кръвоток и гломерулната филтрация. Недостигът на вит. B6 задълбочава сърдечната недостатъчност, а електролитните нарушения са предпоставка за развитието на ритъмни нарушения.

### **Дихателна система**

Намаляването на мускулната маса с ~20% нарушава структурата и работата на дихателната мускулатура (междуребрена и диафрагма). Състоянието на тежко недохранване отслабва дихателния отговор към хипоксия и хиперкапния.

Настъпват дегенеративни промени и в белодробните тъкани. Всичко това в съчетание с намаления имунитет и нарушената дренажна функция на ресничестия епител повишава силно риска от застойни пневмонии. При пациентите на ИБВ отвикването от апарат е много затруднено.

### **Храносмилателна система**

Присъствието на храна в чревния лумен стимулира растежа и подмяната на ентероцитите и колоноцитите. При дълго гладуване и ТПХ клетките на чревната лигавица атрофират, намалява размера на чревните вили и дълбочината на криптите. Това влошава усвояването на липиди, дизахариди и глюкоза. Намалената стомашна, панкреатична и жлъчна секреция, както и промените в чревната флора, задълбочават допълнително малабсорбцията. Всички тези промени нарушават бариерната функция на чревната лигавица и създават условия за преминаване на бактерии и токсини към кръвта. Това се получава в много по-голяма степен при пациентите в критични състояния. Бактериалната транслокация е основен фактор при развитието и поддържането на системното възпаление.

### **Терморегулация**

Тежкото недохранване и загубата на тегло нарушават адаптацията към ниски температури, като отслабват термогенезата и периферната вазоконстрикция. Това води до много по-лесно настъпване на хипотермия при пациенти с недохранване.

### **Имунна система**

Подтиска се клетъчния имунитет и намалява възможностите за съпротива срещу инфекции. Намалява общия брой на лимфоцитите, най-вече за сметка на Т клетъчната линия. Развива се и атрофия на тимуса. Нарушенията в системата на

комплемента водят до отслабване на фагоцитозата, хемотаксиса и директната бактериална клетъчна деструкция. Зарастването на раните е много забавено.

### **Стратегия на хранителната поддръжка**

• Пациентите с ПЕН, на които предстои планова хирургия се нуждаят от хранителна поддръжка в продължение на 2 – 3 седмици. Проведеното клинично дохранване ще помогне за възстановяване на дефицита от витамини, минерали и в малка степен за увеличаване на теглото. Това обаче е достатъчно за подобряване функциите на организма и намаляване риска от усложнения.

- Пациентите с ПЕН, които са претърпели спешна хирургия, трябва да получат хранителна поддръжка възможно най-бързо в следоперативния период.

- Пациентите с ПЕН в критично състояние трябва задължително да получават хранителна поддръжка наред с лечението на основния проблем.

- Пациентите без ПЕН, при които се очаква да не могат да приемат храна за повече от 7 дни поради заболявания или в следоперативния период, трябва също да получат хранителна поддръжка.

- Пациенти, които претърпяват многократни операции трябва да получават непрекъсната хранителна поддръжка.

- На пациентите с ПЕН, на които се налагат многократни спешни операции заради неразрешени коремни инфекции, фистули и др. трябва да бъде осигурен период на захранване, съчетан с по-висока физическа активност. По този начин в продължение

на няколко месеца се натрупва мускулна маса и се подобрява хранителното състояние. Това е важно условие за успеха на окончателната операция.

- Ако оперативната намеса не може да се отложи, нейният размер и радикалност трябва да бъдат съобразени с възможностите на организма да понесе метаболитното натоварване, предизвикано от оперативната травма.

Затлъстяването представлява състояние на прекомерно натрупване на мастна тъкан в организма. В зависимост от степента на това натрупване, състоянието се класифицира като наднормено тегло, или като затлъстяване, представляващи различни степени на здравен риск. За целите на практиката, оценката на телесното тегло, се прави най-често посредством индекса на телесната маса – ИТМ (наричан също индекс на Quetelet). Същият се изчислява по формулата:

$$\text{ИТМ} = \frac{\text{Телесно тегло (kg)}}{(\text{Ръст в m})^2} = (\text{kg/m}^2)$$

Класификация	ИТМ (kg/m <sup>2</sup> )	Риск от съпътстващи заболявания
Поднормено тегло	<18.5	Нисък (съществува увеличен риск от други клинични проблеми)
Нормално тегло	18.5 – 24.9	Нисък
Наднормено тегло	25.0 – 29.9	Увеличен
Затлъстяване I степен	30.0 – 34.9	Умерено висок
Затлъстяване II степен	35.0 – 39.9	Висок
Затлъстяване III степен	40.0	Много висок

Затлъстяването е резултат от нарушено равновесие между енергийния внос чрез храната и енергоразхода на индивида. Честа причина за това състояние е свръххраненето, т.е. прием на повече от необходимата за основната обмяна и за двигателната активност енергия.

Свръхконсумацията на енергийна храна може да се дължи на психологически, наследствени и хормонални фактори. Известен е фактът, че индивиди с наследствена обремененост са предразположени в по-висока степен към затлъстяване. Дори лекото повишаване на телесното тегло увеличава заболяемостта и смъртността от метаболитни (свързани с обмяната на веществата) нарушения.

Затлъстяването е на второ място след тютюнопушенето като причина за преждевременна смърт. Доказана е връзката между затлъстяването и ред заболявания: сърдечно-съдови, неинсулин зависим захарен диабет (тип 2), злокачествени заболявания (рак), респираторни (дихателни) проблеми, скелетно-мускулни болести, психосоциални проблеми.

В България, процентът на жените със затлъстяване е приблизително 35%, на мъжете – 25%, на децата и юношите – 10-12%. Високо степенното затлъстяване е два пъти по-често сред жените, в сравнение с мъжете.

**Най-добрият подход в лечението на затлъстяването, е комплексният**, т.е. този, който повлиява и двете страни на енергийното равновесие – понижаване приема и увеличаване разхода на енергия. Така комплексните програми за профилактика и лечение на този здравен проблем включват промяна в начина на живот с няколко основни елемента:

Диетични режими – рестриктивно-енергийните диетични режими са в основата на повечето програми за лечение на затлъстяването.

Двигателна активност – предотвратява адаптивното понижаване на основната обмяна, в отговор на ограничения енергиен прием.

Промяна в хранителните навици – правилен режим на хранене; избягване на пикантните подправки и солта; достатъчно питейна вода и течности; ниска консумация на мазнини, алкохол и прости захари; маломерни порции;

# КП № 83 ЛЕЧЕНИЕ НА ЛИЦА С МЕТАБОЛИТНИ НАРУШЕНИЯ

Минимален болничен престой - 3 дни

## В. ПРИ ДЕЦА ДО 28 ДЕН

### КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

#### Други анемии, свързани с храненето

**Включва:** мегалобластна анемия, неподдаваща се на лечение с витамин В<sub>12</sub> или фолати

- D53.0 Анемия, причинена от белтъчен недоимък**  
Анемия от недоимък на аминокиселини  
Оротацидурейна анемия  
**Не включва:** Синдром на Lesch-Nyhan (E79.1)

#### Разстройства на обмяната на ароматните аминокиселини

- E70.0 Класическа фенилкетонурия**
- E70.1 Други видове хиперфенилаланинемии**
- E70.2 Разстройства на обмяната на тирозина**  
Алкаптонурия  
Хипертирозинемия  
Охроноза  
Тирозинемия  
Тирозиноза
- E70.3 Албинизъм**  
Албинизъм:  
• очен  
• очно-кожен  
Синдром на:  
• Chediak(-Steinbrinck)-Higashi  
• Cross  
• Hermansky-Pudlak
- E70.8 Други разстройства на обмяната на ароматните аминокиселини**  
Разстройства на:  
• обмяната на хистидина  
• обмяната на триптофана

#### Разстройства на обмяната на аминокиселините с разклонена верига и на мастните киселини

- E71.0 Болест на “урина като кленов сироп”**
- E71.1 Други разстройства на обмяната на аминокиселините с разклонена верига**  
Хиперлевцин-изолевцинемия  
Хипервалинемия  
Изовалерианова ацидемия  
Метилмалонова ацидемия  
Пропионова ацидемия
- E71.2 Разстройство на обмяната на аминокиселините с разклонена верига, неуточнено**
- E71.3 Разстройство на обмяната на мастните киселини**  
Адренолевкодистрофия [Addison-Schilder]  
Дефицит на мускулната карнитин-палмитилтрансфераза

Митохондриални и пероксизомни болести

**Не включва:** болест на Refsum (G60.1)  
болест на Schilder (G37.0)  
синдром на Zellweger (Q87.8)

#### **Други разстройства на обмяната на аминокиселините**

**Не включва:** отклонения от нормата без изявено заболяване (R70—R89)  
разстройства на:  
• обмяната на ароматните аминокиселини (E70.—)  
• обмяната на аминокиселините с разклонена верига (E71.0—E71.2)  
• обмяната на мастните киселини (E71.3)  
• обмяната на пурина и пиримидина (E79.—)  
подагра (M10.—)

#### **E72.0 Разстройства на транспортирането на аминокиселини**

Цистиноза  
Цистинурия  
Синдром на Fanconi(-de Toni)(-Debre)  
Болест на Hartnup  
Синдром на Lowe

**Не включва:** разстройства на обмяната на триптофана (E70.8)

#### **E72.1 Разстройства на обмяната на сяра-съдържащите аминокиселини**

Цистатионинурия  
Хомоцистинурия  
Метионинемия  
Дефицит на сулфитоксидаза

**Не включва:** дефицит на транскобаламин II (D51.2)

#### **E72.2 Разстройства в метаболитния цикъл на уреята**

Аргининемия  
Аргининосукцинова ацидурия  
Цитролинемия  
Хиперамониемия

**Не включва:** разстройства на обмяната на орнитина (E72.4)

#### **E72.3 Разстройства на обмяната на лизина и хидроксилизина**

Глутарова ацидурия  
Хидроксилизинемия  
Хиперлизинемия

#### **E72.4 Разстройства на обмяната на орнитина**

Орнитинемия (тип I, II)

#### **E72.5 Разстройства на обмяната на глицина**

Хиперхидроксипролинемия  
Хиперпролинемия (тип I, II)  
Некетонова хиперглицинемия  
Саркозинемия

#### **E72.8 Други уточнени разстройства на обмяната на аминокиселините**

Разстройства:  
• на обмяната на  $\beta$ -аминокиселините  
• в  $\gamma$ -глутамиловия цикъл

#### **Непоносимост към лактоза**

#### **E73.0 Вроден недоимък на лактаза**

#### **E73.1 Вторичен недоимък на лактаза**

#### **E73.8 Други видове непоносимост към лактоза**

### **Други разстройства на обмяната на въглехидратите**

**Не включва:** повишена секреция на глюкагон (E16.3)  
захарен диабет (E10—E14)  
хипогликемия БДУ (E16.2)  
мукополизахаридоза (E76.0—E76.3)

#### **E74.0 Болест на натрупването на гликоген**

Сърдечна гликогеноза

Болест на:

- Andersen
- Cori
- Forbes
- Hers
- McArdle
- Pompe
- Tauri
- Von Gierke

Недоимък на чернодробна фосфорилаза

#### **E74.1 Разстройства на обмяната на фруктозата**

Есенциална фруктозурия

Недоимък на фруктозо-1,6-дифосфатаза

Наследствена непоносимост към фруктоза

#### **E74.2 Разстройства на обмяната на галактозата**

Недоимък на галактокиназа

Галактоземия

#### **E74.4 Разстройства на обмяната на пирувата и глюконеогенезата**

Недоимък на:

- фосфоенолпируват карбоксикиназа
- пируват:
  - карбоксилаза
  - дехидрогеназа

**Не включва:** с анемия (D55.—)

#### **E74.8 Други уточнени разстройства на обмяната на въглехидратите**

Есенциална пентозурия

Оксалоза

Оксалурия

Ренална глюкозурия

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

#### **E75.0 Ганглиозидоза GM<sub>2</sub>**

Болест на:

- Sandhoff
- Tay-Sachs

GM<sub>2</sub> ганглиозидоза:

- БДУ
- при възрастни
- ювенилна

#### **E75.1 Други ганглиозидози**

Ганглиозидоза:

- БДУ
- GM<sub>1</sub>
- GM<sub>3</sub>

Муколипидоза IV

**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)

**E75.3 Сфинголипидоза, неуточнена**

**E75.4 Липофусциноза на невроните**

Болест на:

- Batten
- Bielschowsky-Jansky
- Kufs
- Spielmeyer-Vogt

**E75.5 Други разстройства на натрупването на липиди**

Церебротендиозна холестероза [van Bogaert-Scherer-Epstein]

Болест на Wolman

**Разстройства на обмяната на глюкозаминогликаните**

**E76.0 Мукополизахаридоза, тип I**

Синдроми на:

- Hurler
- Hurler-Scheie
- Scheie

**E76.1 Мукополизахаридоза, тип II**

Синдром на Hunter

**E76.2 Други мукополизахаридози**

Недоимък на  $\beta$ -глюкуронидаза

Мукополизахаридоза, типове III, IV, VI, VII

Синдром на:

- Maroteaux-Lamy (лек)(тежък)
- Morquio(-подобен)(класически)
- Sanfilippo (тип B)(тип C)(тип D)

**E76.8 Други разстройства на обмяната на глюкозаминогликаните**

**Разстройства на обмяната на глюкопротеините**

**E77.0 Дефекти в посттранслационната модификация на лизозомните ензими**

Муколипидоза II [I-клетъчна болест]

Муколипидоза III [псевдо- Hurler полидистрофия]

**E77.1 Дефекти в разграждането на глюкопротеините**

Аспартилглюкозаминурия

Фукозидоза

Маннозидоза

Сиалидоза [муколипидоза I]

**E77.8 Други разстройства на обмяната на глюкопротеините**

**Разстройства на обмяната на липопротеините и други липидемии**

**Не включва:** сфинголипидози (E75.0—E75.3)

- E78.0 Чиста хиперхолестеролемиа**  
Фамилна хиперхолестеролемиа  
Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип IIa  
Хипербетапопротеинемия  
Хиперлипидемия, група A  
Хиперлипопротеинемия с липопротеини с ниска плътност [LDL]
- E78.1 Чиста хиперглицидемиа**  
Ендогенна хиперглицидемиа  
Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип IV  
Хиперлипидемия, група B  
Хиперпребетапопротеинемия  
Хиперлипопротеинемия с липопротеини с много ниска плътност [VLDL]
- E78.2 Смесена хиперлипидемия**  
Обширна или плаваща бетапопротеинемия  
Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип IIb или III  
Хипербетапопротеинемия с пребетапопротеинемия  
Хиперхолестеролемиа с ендогенна хиперглицидемиа  
Хиперлипидемия, група C  
Туберо-еруптивна ксантома  
Xanthoma tuberosum  
**Не включва:** церебротендиозна холестероза [van Bogaert-Scherer-Epstein] (E75.5)
- E78.3 Хиперхиломикронемия**  
Хиперлипопротеинемия на Fredrickson, тип I или V  
Хиперлипидемия, група D  
Смесена хиперглицидемиа
- E78.4 Други хиперлипидемии**
- E78.6 Недоимък на липопротеини**  
Абетапопротеинемия  
Недоимък на липопротеини с висока плътност  
Хипоалфалипопротеинемия  
Хипобетапопротеинемия (фамилна)  
Недоимък на лецитин-холестерол-ацилтрансфераза  
Танжерска болест
- E78.8 Други разстройства на обмяната на липопротеините**

**Разстройства на обмяната на пурина и пиримидина**

**Не включва:** камък на бъбрека (N20.0)  
комбинирани имунонедоимъчни разстройства (D81.—)  
подагра (M10.—)  
оротацидурична анемия (D53.0)  
пигментна ксеродермия (Q82.1)

- E79.1 Синдром на Lesch-Nyhan**
- E79.8 Други разстройства на обмяната на пурина и пиримидина**  
Наследствена ксантинурия

**Разстройства на обмяната на порфирина и билирубина**

- E80.0 Наследствена еритропоетична порфирия**  
Вродена еритропоетична порфирия  
Еритропоетична протопорфирия
- E80.1 Порфирия кутанеа тарда**
- E80.2 Други порфирии**  
Наследствена копропорфирия



Порфирия:

- БДУ
- остра интермитентна (чернодробна)

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

#### **Разстройства на минералната обмяна**

**Не включва:** алиментарен недоимък на минерални вещества (E58—E61)  
разстройства на парацитовидната жлеза (E20—E21)  
недоимък на витамин D (E55.—)

#### **E83.0 Разстройства на обмяната на медта**

Болест на Menkes (болест на къдравите коси) (болест на стоманените коси)  
Болест на Wilson

#### **E83.2 Разстройства на обмяната на цинка**

Ентеропатен акродерматит

#### **E83.4 Разстройства на обмяната на магнезия**

Хипермагнеземия  
Хипомагнеземия

#### **Други разстройства на обмяната на веществата**

**Не включва:** хистиоцитоза X (хронична) (D76.0)

При необходимост от идентифициране на лекарственото средство, предизвикало разстройство на обмяната на веществата, се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).

#### **E88.1 Липодистрофия, неклассифицирана другаде**

Липодистрофия БДУ

**Не включва:** болест на Whipple (K90.8)

#### **E88.2 Липоматоза, неклассифицирана другаде**

Липоматоза:

- БДУ
- болезнена [Dercum]

#### **E88.8 Други уточнени разстройства на обмяната на веществата**

Аденолипоматоза на Launois-Bensaude  
Триметиламинурия

## КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

### ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

#### МЕКОТЪКАННО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ

**Изключва:**

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.03 КАТ НА ГЛАВА**

КАТ - скениране на глава

#### Компютърна томография на мозък

Компютърна томография на глава БДУ

Не включва: компютърна томография:

- при спирална ангиография (57350 [1966])
- при сканиране на:
  - гръден кош (57001, 57007 [1957])
  - и корем (57001-01, 57007-01 [1957])
- лицева кост и околоносен синус (56030-00, 56036-00 [1956])
- средно ухо и темпорална кост (56016-02, 56016-03, 56016-06, 56016-07 [1955])
- орбита (56013-02, 56013-03 [1954])
- питуитарна ямка (56010-02, 56010-03 [1953])

56001-00 Компютърна томография на мозък

56007-00 Компютърна томография на мозък с интравенозна контрастна материя  
Компютърна томография на мозък без, след това с венозен контраст

#### ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЛИЦЕ, ГЛАВА И ШИЯ

**Изключва:**

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.17 ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ЧЕРЕП**

латерална проекция на череп  
сагитална проекция на череп  
тангенциална проекция на череп

#### Рентгенография на глава или шия

Не включва: на шиен гръбнак (58100-00 [1968])

57901-00 Рентгенография на череп

Включва: калвариум

Не включва: цефалометрия (57902-00, 57930-00, 57933-00 [1967])

такава на:

- мастоидна кост (57906-00 [1967])
- околоносен синус (57903-00 [1967])
- петрозна темпорална кост (57909-00 [1967])

#### РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪБНАК

**\*\*87.29 ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪБНАК**

рентгеново изследване на гръбнак БДУ

#### Рентгенография на гръбначен стълб, ≥ 2 отдела

Включва: функционални гледни точки  
такава от 2, 3 или 4 от следните гръбначни отдела:

- цервикален
- лумбосакрален
- сакрококцигеален
- торакален

58115-00 Рентгенография на гръбначния стълб, 3 отдела

#### ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ

**Изключва:**

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

**\*\*87.44 РУТИННО ГРЪДНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ**

рентгеново изследване на гръден кош

## 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])

### СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРАЙНИЦИ И ТАЗ

#### *Изключва:*

*контрастна рентгенография на става - 88.32*

**\*\*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

**\*\*88.23 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КИТКА И ДЛАН**

## Рентгенография на горен крайник

57512-03 Рентгенография на длан, пръсти и китка

## Изследване на кости

58300-00 Рентгеново изследване костна възраст на китка и коляно

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

## Рентгенография на таз

57712-00 Рентгенография на тазобедрена става

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

57715-00 Рентгенография на таз

Радиография на тазов вход  
*Не включва:* радиографска пелвиметрия (59503-00 [1981])

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

## Радиография на долен крайник

57518-00 Рентгенография на фемур

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

57518-01 Рентгенография на коляно

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

57518-02 Рентгенография на подбедрица

**\*\*88.28 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГЛЕЗЕН И СТЬПАЛО**

## Радиография на долен крайник

57524-04 Рентгенография на глезен и стъпало

### ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)

**Включва:** ехография

ултразвукова ангиография

ултрасонография

**Изключва:**

терапевтичен ултразвук - 00.01 - 00.09

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

определяне на изместване на средната линия на мозък

ехоенцефалография

**Изключва:**

око - 95.13

## 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])

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

ехокардиография

интраваскуларен ултразвук на сърце

## Ултразвук на сърце

Ехокардиография

*Включва:* такъв изпълнен:

- използвайки:
  - мапиране с цветен поток
  - Доплер техники (продължителна вълна) (пулсираща вълна)
  - механично секторно сканиране
  - трансдюсер с фазово излъчване
- с видео запис

55113-00 М-режим и двуизмерен ултразвук на сърце в реално време

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

## Ултразвук на корем или таз

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])

### ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ИЗОБРАЖЕНИЕ

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

**Изключва:**

интраоперативно магнитно резонансно изображение - 88.96

магнитно резонансно изображение в реално време - 88.96

## Магнитно резонансен образ

90901-00 Ядрено магнитен резонансен образ на мозък

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

### АНАТОМИЧНИ И ФИЗИОЛОГИЧНИ ИЗМЕРВАНИЯ И МАНУАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ - НЕРВНА СИСТЕМА И СЕТИВНИ ОРГАНИ

**Изключва:**

изследване на ухо - 95.41-95.49

изследване на око - 95.01-95.26

изброените процедури, когато са част от общо физическо изследване - 89.7

### \*\*89.14 ЕЛЕКТРОЕНЦЕФАЛОГРАМА

**Изключва:**

такава с полисомнография - 89.17

## Електроенцефалография [ЕЕГ]

11000-00 Електроенцефалография

**МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС**

**\*\*90.31 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.32 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС КУЛТУРА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.33 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

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

**\*\*90.41 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ТРАХЕЯ, БРОНХ, ПЛЕВРА, БЯЛ ДРОБ, ДРУГА ГРЪДНА ПРОБА И ХРАЧКА БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.42 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ТРАХЕЯ, БРОНХ, ПЛЕВРА, БЯЛ ДРОБ, ДРУГА ГРЪДНА ПРОБА И ХРАЧКА КУЛТУРА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

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

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

**\*\*90.51 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.52 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ КУЛТУРА**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.53 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ**

## Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

**Включва следните изследвания:**

- клиничко-химични;
- хематологични;
- коагулационни изследвания
- АКР

**Задължително при генетично заболяване за поставяне на генетична диагноза, при първа хоспитализация, се извършва:**

Ензимен и/или ДНК анализ

**По преценка на лекуващия лекар се извършват и:**

Цитогенетично изследване

Изследване за вродени инфекции

Хормонални изследвания

### Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

13839-00 Вземане на кръв за диагностични цели

*Включва:* чрез артериална пункция

*Не включва:* проба от адренална вена (13839-02 [1858])

стимуляционен тест с адренокортикотропен хормон (30097-00 [1858])

вземане на кръв за преливане (13709-00 [1891])

хемафереза:

• донорска (13755-00 [1892])

• терапевтична (13750 [1892])

интра-артериално канюлиране за кръвно-газов анализ (13842-00 [1858])

проба от синус петрозум [венозен] (13839-01 [1858])

тези при новородени (13312-00 [1858])

#### **МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДОЛНИЯ ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ И ИЗПРАЖНЕНИЯ**

**\*\*90.91 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДОЛНИЯ ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ И ИЗПРАЖНЕНИЯ БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

### Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.92 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДОЛНИЯ ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ И ИЗПРАЖНЕНИЯ КУЛТУРА**

### Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*90.93 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ ДОЛНИЯ ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ И ИЗПРАЖНЕНИЯ КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ**

### Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА УРИНА**

**\*\*91.33 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА УРИНА - КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ**

### Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**\*\*91.39 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА УРИНА – ДРУГО ИЗСЛЕДВАНЕ**

**Задължително за поставяне на генетична диагноза, при първа хоспитализация, се извършва:**

Метаболитен скрининг или анализ на урина за мукополизахариди, аминокиселини или органични киселини

### Други диагностични тестове, измервания или изследвания

92204-00 Неинвазивни диагностични тестове, измервания или изследвания, неклассифицирани

**ОБЕКТИВНИ ФУНКЦИОНАЛНИ ТЕСТОВЕ НА ОКО**

*Изключва:*

*такива с полисомнография – 89.17*

**\*\*95.23 ВИЗУАЛНИ ЕВОКИРАНИ ПОТЕНЦИАЛИ**

### Други диагностични очни тестове, измервания или изследвания

92015-00 Визуален евокиран потенциал [ВЕП]

**НЕОПЕРАТИВНИ ПРОЦЕДУРИ СВЪРЗАНИ С ЧУВАНЕТО**

**\*\*95.46 ДРУГИ СЛУХОВИ И ВЕСТИБУЛАРНИ ФУНКЦИОНАЛНИ ТЕСТОВЕ?**

евокирани слухови потенциали

## Слухови евокирани потенциали

- 11300-00 Аудиометрия на евокирани потенциали на мозъчен ствол  
96050-00 Кортикален евокиран отговор аудиометрия

## ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

### НЕОПЕРАТИВНА ИНТУБАЦИЯ НА ХРАНОСМИЛАТЕЛНИЯ И РЕСПИРАТОРЕН ТРАКТ

- \*96.09 ПОСТАВЯНЕ НА РЕКТАЛНА ТРЪБА  
смяна на ректална тръба

## Неинцизионно поставяне и интервенции за дилатация на храносмилателна система

- 92066-00 Поставяне на ректална тръба  
Смяна на ректална тръба

### НЕОПЕРАТИВНА ПРОМИВКА НА ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ, ПОЧИСТВАНЕ И ЛОКАЛНА ИНСТИЛАЦИЯ

- \*96.35 СТОМАШНО ХРАНЕНЕ СЪС СОНДА  
хранене при деца с метаболитни нарушения

## Приложение на фармакотерапия

- 96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

### ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ

- \*99.04 ТРАНСФУЗИЯ НА ЕРИТРОЦИТНА МАСА

## Прилагане на кръв и кръвни продукти

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

- \*99.05 ТРАНСФУЗИЯ НА ТРОМБОЦИТИ  
трансфузия на тромбоцитна маса

## Прилагане на кръв и кръвни продукти

- 13706-03 Приложение на тромбоцити  
Трансфузия на:  
• *тромбоцити*

### ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

- \*99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНФУЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ  
хипералиментация  
тотално парентерално хранене  
периферно парентерално хранене

## Приложение на фармакотерапия

- 96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество  
Прилагане на фармакологичен агент чрез:  
• инфузионен порт  
• Port-A-Cath  
• резервоар (подкожен)  
• устройство за съдов достъп  
• венозен катетър  
*Кодирай също когато е направена:*  
• поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])  
• зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])  
*Не включва:* хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

- \*99.18 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЕЛЕКТРОЛИТИ

### Приложение на фармакотерапия

#### 96199-08 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, електролит

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп
- венозен катетър

*Кодирай също когато е направена:*

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

*Не включва:* хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

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

##### **\*99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК**

*Изключва:*

*инжекция или инфузия на антибиотици от клас оксазолидинони – 00.14*

### Приложение на фармакотерапия

#### 96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоиноктиозен агент

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп
- венозен катетър

*Кодирай също когато е направена:*

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

*Не включва:* хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

##### **\*99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

*инжекция на кортизон*

### Приложение на фармакотерапия

#### 96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп
- венозен катетър

*Кодирай също когато е направена:*

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

*Не включва:* хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

#### 96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

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

### Приложение на фармакотерапия

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

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп



- венозен катетър

*Кодирай също когато е направена:*

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

*Не включва:* хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

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

**При първа хоспитализация по повод генетично заболяване:**

Клиничната пътека се отчита със задължително проведено генетично изследване: „метаболитен скрининг или анализ на урина за мукополизахариди, аминокиселини или органични киселини” (МКБ – код **\*\*91.39** (92204-00)

или

ензимен и/или ДНК – анализ, в случаите когато се касае за генетично заболяване и анализите са възможни в България (МКБ – код **\*\*90.59** (13839-00).

**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, вкл. и генетични 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**

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение III-то ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Педиатрия”, и III-то ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Неонатология” Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с посочените медицински стандарти.

### **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 детски болести или Неонатологична клиника/отделение
2. Клинична лаборатория с II или III ниво на компетентност, вкл. КГА, хемостазиология
3. Структура за рентгеново изследване – рентгенов апарат за скопия и графия
4. Звено за интензивно лечение

**Забележка:** В случаите, когато лечебното заведение за болнична помощ 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 обезпечават 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по неонатология/детски болести.

### **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. Имунологична лаборатория – на територията на областта
2. Лаборатория (отделение) по клинична патология – на територията на областта
3. Клиника/отделение по образна диагностика, разполагащо с КТ /МРТ, с осигурено обслужване на болницата 24-часа в денонощието, включително и при спешни състояния
4. Вирусологична лаборатория - на територията на областта
5. Ехокардиограф
6. Цитогенетична лаборатория – на територията на областта
7. Генетична лаборатория за метаболитен, ензимен и ДНК – анализ – на територията на страната
8. Микробиологична лаборатория - на територията на областта

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

**Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години (съгласно медицински стандарт по “Педиатрия”):**

- най-малко шестима лекари, от които най-малко четирима със специалност “Педиатрия”, най-малко един има допълнителна квалификация за извършване на ехография

(трансфонтанелна и/или абдоминална) и най-малко двама са с придобита втора специалност с педиатрична насоченост;

- лекар - специалист по клинична лаборатория.

**Блок 2. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст до 28-ия ден от раждането (съгласно медицински стандарт по "Неонатология"):**

- най-малко шестима лекари, от които най-малко трима със специалност "Неонатология", един от тях с квалификация по ехография – трансфонтанелна и/или абдоминална;

- лекар - специалист по клинична лаборатория.

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

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

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

1. Спешно лечение на лица с диагностицирани метаболитни нарушения и в състояние на:

- Метаболитна криза
- Коматозно състояние
- Гърчов синдром

2. Диагностично уточняване, лечение и определяне на последващо терапевтично поведение при:

- При неясна диагноза за уточняване.

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

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

**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.**

**Метаболитни заболявания:** пациентите постъпват в клиниката за поставяне на диагноза и за лечение, когато са в декомпенсирано състояние. Целта е възстановяване на жизнените показатели, преодоляване на коматозното състояние, изчистване на организма от натрупания токсичен субстрат и стабилизиране на обменните процеси. Разясняване на родителите за допуснатите пропуски в диетичното и медикаментозното лечение с цел предотвратяване на по-нататъшни метаболитни кризи.

**Диагностични изследвания:**

- До 48-ия час – се извършват следните изследвания - ПКК, урина, биохимия (само изследванията необходими за доказване на диагнозата), лактат, амоняк;
- До 72 – ия час се извършват - ЕЕГ и вземане на кръв и урина за специализирани изследвания (аминокиселини, органични киселинини, мукополизахариди, ензимни изследвания) при необходимост;

- До края на болничния престой, в зависимост от състоянието на детето и необходимост за поставяне и уточняване на диагнозата - трансфонтанелна ехография, рентгеново изследване, ехография на коремни органи, ехокардиография, консултации с невролог, кардиолог, започване на кинезитерапия.

### **Лечение**

По време на хоспитализацията лечението е основно симптоматично.

*Медикаментозно лечение* - инфузия на глюкоза, електролити, биологични продукти, хранене със сонда, парентерално или орално приложение на антибиотик, кортикостероид, антиконвулсанти, антиеметични средства.

**\*\*ЗАБЕЛЕЖКА:** Ензим-заместваща терапия при пациенти с болестта на Гоше се отчита като „Парентерална инфузия на лекарствени продукти по терепевтична схема” с бланка № .....като отчитането на приложените лекарствени средства се извършва по установения ред.

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

### **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.**

Според клиничната картина, статуса и след хистологично (при определени нозологии), цитогенетично, молекулярно изследване.

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

Контрол на здравното състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на състоянието (клинични/параклинични) и:

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

- уточнена диагноза;
- корекция на жизнените показатели;
- стабилизиране на клиничното състояние;
- определяне на терапевтичното поведение и хигиенно-диетичния режим.

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

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.)

Изброените дейности и услуги съставляват основен пакет.

**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”*.

**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”*.

**ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПВА КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.**

**ИНФОРМАЦИЯ ЗА РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ**

**Наследствените метаболитни болести** са група от генетични заболявания, при които липсата на определен ензим води до увреждане на различни органи, включително мозъка. Ензимите са белтъци, които имат много функции, включително разграждане на определени вещества в организма. При метаболитните болести това разграждане е нарушено, веществата не се използват пълноценно, а се натрупват в различни тъкани, стават токсични за тях и това води до проявата на определена метаболитна болест. Тежестта на заболяването зависи от вида на липсващия ензим и органите, които са засегнати.

Метаболитните заболявания се причиняват от дефект в гена, който е отговорен за синтезирането на даден ензим. В повечето случаи този дефект се носи от двамата родители, но в единична доза. Поради тази причина родителите практически са здрави. По време на оплождането на случаен принцип тези два дефекта се събират заедно в клетките на бъдещото дете и ефектът от тяхното комбиниране е проявата на определено наследствено метаболитно заболяване.

Метаболитните болести са редки. Една голяма част от тях се проявяват в детската възраст. Характерно за тях е, че децата се раждат на термин, с нормални тегло и ръст и в много случаи тяхното развитие през първите дни, седмици или месеци е напълно нормално. Болестта се проявява след известно време, тъй като е необходим различно дълъг период през който в организма да се натрупа това вещество, което поради дефекта не може да се разгражда. Заболяването може да се прояви с повръщане (особено по време на инфекция), увеличение на черния дроб и слезката, гърчове, проблеми с дишането, промяна в съзнанието.

Изключително важно е пациентът със сходни оплаквания да бъде насочен към специалист за търсене на причината и евентуално лечение. Точната диагноза дава възможност на лекаря да определи хода на развитие на болестта и нейната прогноза, степента на увреждане на детето - физически и психически.

Протичането на метаболитните болести е различно. Едни от тях се проявяват под формата на кризи с повръщане, при други първите симптоми са гърчове. Децата могат да имат забавено физическо развитие - лошо наддаване на тегло, късно сядане и прохождение. Забавено е и психическото развитие, наблюдават се промени в поведението.

**Лечението** на метаболитните болести е специфично и в много случаи е поддържащо, не води до пълно излекуване на детето. Генетичният дефект не може да бъде коригиран. Независимо от това поддържащото лечение трябва да се приложи навреме и адекватно на водещите симптоми. То цели да предотврати животозастрашаващи състояния и да осигури на детето възможно най-добро развитие.

Някои от метаболитните болести се лекуват със съответна диета. Прилагането ѝ трябва да става под строг лекарски контрол и само при поставена диагноза. Съществена част от лечебния план е провеждането на определена рехабилитационна програма, съобразена със състоянието на детето. При една голяма част от тези болести има 25% вероятност следващото дете в семейството да бъде болно от същото заболяване. Това налага тези семейства да се насочват към генетична консултация преди следваща бременност. Съществуват методи при някои метаболитни болести диагнозата да бъде поставена по време на бременността. За тази цел на семейство, в което вече има родено дете с метаболитна болест и тя е диагностицирана, се предлага **пренатална диагноза**. Тя не е възможна в случаите, когато липсва точната диагноза на болното дете. Изследват се кръв, урина или късче кожа от болното дете, в които се търсят определени нарушения.

В много случаи тези изследвания са продължителни, а понякога и те не позволяват да стигнем до основната причина на заболяването. Независимо от липсата на точна диагноза, децата с метаболитни заболявания трябва да се наблюдават периодично от специалист.