

КП № 244 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ. АНЕМИИ

КП № 244.2 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ХЕМОРАГИЧНИ ДИАТЕЗИ. АНЕМИИ. ЗА ЛИЦА ПОД 18 ГОДИНИ

1. Минимален болничен престой при: хеморагични диатези – 2 дни;
апластична анемия – 2 дни; хемолитични анемии – 4 дни;
таласемия – 2 дни; болест на Гоше – 2 дни; хемофилия – 2 дни

При извършване на терапевтична афереза

Минимален болничен престой – 1 ден

при деца продължителност на процедурата 1-4 часа;

кратност на процедурата - от 1 път седмично до ежедневно

2.1. КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Анемия, дължаща се на ензимни нарушения

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

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

G6PD-дефицитна анемия

D55.1 Анемия, дължаща се на други нарушения на обмяната на глутатиона
Анемия, дължаща се на недостиг на ензими (освен G6PD), свързани с хексозомонофосфатния (HMP) шънт на метаболитната верига
Хемолитична, несфероцитна анемия (наследствена), тип I

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

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

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

D55.8 Други анемии, дължащи се на ензимни нарушения

Таласемия

D56.0 Алфа таласемия

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

D56.1 Бета таласемия

Анемия на Cooley

Тежка бета таласемия

Сърповидно-клетъчна бета таласемия

Таласемия

- междинна

- голяма

D56.2 Делта-бета таласемия

D56.3 Носителство на признака на таласемия

D56.4 Наследствено персистиране на фетален хемоглобин [HbF]

D56.8 Други таласемии

Сърповидно-клетъчни нарушения

Не включва: други хемоглобинопатии (D58.—)

сърповидно-клетъчна бета таласемия (D56.1)

D57.0 Сърповидно-клетъчна анемия с криза

Hb-SS болест с криза

D57.1 Сърповидно-клетъчна анемия без криза

Сърповидно-клетъчна(-о):

- анемия
- болест
- нарушение

} БДУ

D57.2 Двойни хетерозиготни сърповидно-клетъчни нарушения

Болест:

- Hb-SC
- Hb-SD
- Hb-SE

D57.3 Носителство на признака на сърповидни клетки

Носителство на Hb-S

Хетерозиготен хемоглобин S

Други наследствени хемолитични анемии**D58.0 Наследствена сфероцитоза**

Ахолурична (семейна) жълтеница

Вродена (сфероцитна) хемолитична жълтеница

Синдром на Minkowski-Chauffard

D58.1 Наследствена елиптоцитоза

Елиптоцитоза (вродена)

Овалоцитоза (вродена)(наследствена)

D58.2 Други хемоглобинопатии

Аномален хемоглобин БДУ

Вродена анемия с телца на Heinz

Болест:

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

Хемоглобинопатия БДУ

Хемолитична анемия от нестабилен хемоглобин

Не включва: фамилна полицитемия (D75.0)

Hb-M болест (D74.0)

наследствено персистиране на фетален хемоглобин (D56.4)

полицитемия на големите височини (D75.1)

метхемоглобинемия (D74.—)

D58.9 Наследствена хемолитична анемия, неуточнена**Придобита хемолитична анемия****D59.1 Други автоимунни хемолитични анемии**

Автоимунна хемолитична болест (студен тип)(топъл тип)

Хронично заболяване, предизвикано от студови хемаглютинини

Студови аглутинини:

- болест
- хемоглобинурия

Хемолитична анемия:

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

Не включва: синдром на Evans (D69.3)

хемолитична болест на плода и новороденото (P55.—)

пароксизмална студова хемоглобинурия (D59.6)

D59.3 Хемолитично-уремичен синдром**D59.4 Други неавтоимунни хемолитични анемии**

Хемолитична анемия:

- механична
- микроангиопатична
- токсична

D59.5 Пароксизмална нощна хемоглобинурия [Синдром на Marchiafava-Micheli]**Не включва:** хемоглобинурия БДУ (R82.3)**D59.6 Хемоглобинурия, дължаща се на хемолиза от други външни причини**

Хемоглобинурия:

- от пренапрежение
- от маршируване

- пароксизмална студова
- Не включва:** хемоглобинурия БДУ (R82.3)

Други апластични анемии

- Не включва:** агранулоцитоза (D70)
- D61.0 Конституционална апластична анемия**
Аплазия (чиста) на еритроцитите:
- вродена
 - при деца
 - първична
- Синдром на Blackfan-Diamond
Фамилна хипопластична анемия
Анемия на Fanconi
Панцитопения с аномалии
- D61.1 Медикаментозно предизвикана апластична анемия**
- D61.2 Апластична анемия, предизвикана от други външни агенти**
- D61.3 Идиопатична апластична анемия**
- D64.0 Наследствена сидеробластна анемия**
- D64.4 Конгенитална дизеритропоетична анемия**
Дизхемопоетична анемия
- D65 Дисеминирано вътресъдово съсирване**
[Синдром на дефибринация]
Афибриногенемия, придобита
Консумативна коагулопатия
Дифузна или дисеминирана вътресъдова коагулация [DIC]
Фибринолитична хеморагия, придобита
Пурпура:
- фибринолитична
 - мълниеносна
- Не включва:** синдром на дефибринация (когато усложнява):
- аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)
 - при новородено (P60)
 - при бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)
- D66 Вроден дефицит на фактор VIII**
Дефицит на фактор VIII (с функционално нарушение)
Хемофилия:
- БДУ
 - А
 - класическа
- Не включва:** дефицит на фактор VIII със съдова аномалия (D68.0)
- D67 Вроден дефицит на фактор IX**
Болест на Christmas
Дефицит на:
- фактор IX (функционален)
 - съставка на плазмения тромбoplastин
- Хемофилия В

Други нарушения на кръвосъсирването

- Не включва:** тези, които усложняват:
- аборт, извънматочна или гроздовидна бременност (O00—O07, O08.1)
 - бременност, раждане и послеродов период (O45.0, O46.0, O67.0, O72.3)
- D68.0 Болест на von Willebrand**
Ангиохемофилия
Дефицит на фактор VIII със съдова аномалия
Съдова хемофилия
- Не включва:** чувливост на капиллярите (наследствена) (D69.8)
дефицит на фактор VIII:
- БДУ (D66)
 - с функционално нарушение (D66)
- D68.1 Вроден дефицит на фактор XI**
Хемофилия С

- D68.2** Дефицит на прекурсора на плазмения тромбoplastин
Вроден дефицит на други фактори на кръвосъсирването
 Вродена афибриногенемия
 Дефицит на:
 • АС глобулин
 • проакцелерин
 Дефицит на фактор:
 • I [фибриноген]
 • II [протромбин]
 • V [лабилен]
 • VII [стабилен]
 • X [Stuart-Prower]
 • XII [Hageman]
 • XIII [фибринстабилизиращ]
 Дисфибриногенемия (вродена)
 Хипопротромбинемия
 Болест на Owren
- D68.3** **Хеморагични нарушения, дължащи се на циркулиращи антикоагуланти**
 Хиперхепаринемия
 Повишаване на:
 • антиромбин
 • анти-VIIIa
 • анти-IXa
 • анти-Xa
 • анти-XIa
- D68.4** **Придобит дефицит на факторите на кръвосъсирването**
 Дефицит на фактори на кръвосъсирването, дължащ се на:
 • чернодробно заболяване
 • дефицит на витамин К
Не включва: дефицит на витамин К при новородено (P53)
- D68.8** **Други уточнени нарушения на кръвосъсирването**
 Наличие на инхибитор при системен лупус еритематодес [SLE]
- D68.9** **Нарушение на кръвосъсирването, неуточнено**

Пурпура и други хеморагични състояния

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

D69.0 **Алергична пурпура**

Пурпура:

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

Алергичен васкулит

D69.1 **Качествени дефекти на тромбоцитите**

Синдром на Bernard-Soulier [на гигантските тромбоцити]

Болест на Glanzmann

Синдром на сивите тромбоцити

Тромбастения (хеморагична)(наследствена)

Тромбоцитопатия

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

D69.2 **Друга нетромбоцитопенична пурпура**

Пурпура:

- БДУ
- сенилна
- проста

D69.3 **Идиопатична тромбоцитопенична пурпура**

Синдром на Evans

- D69.4 Други първични тромбоцитопении**
Не включва: тромбоцитопения с липса на лъчева кост (Q87.2)
преходна неонатална тромбоцитопения (P61.0)
синдром на Wiskott-Aldrich (D82.0)
- D69.5 Вторична тромбоцитопения**
При необходимост от идентифициране на причината се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).
- D69.6 Тромбоцитопения, неуточнена**
- D69.8 Други уточнени хеморагични състояния**
Чупливост на капилярите (наследствена)
Съдова псевдохемофилия
- D69.9 Хеморагично състояние, неуточнено**

- D70 Агранулоцитоза**
Агранулоцитна ангина
Генетично обусловена агранулоцитоза у деца
Болест на Kostmann
Неутропения:
 - БДУ
 - вродена
 - циклична
 - причинена от лекарства
 - периодична
 - хиперспленна (първична)
 - токсична

- Неутропенична спленомегалия
Не включва: преходна неонатална неутропения (P61.5)
- D71 Функционални нарушения на полиморфноядрените неутрофили**
Дефект на рецепторния комплекс на клетъчната мембрана
Хронична (в детска възраст) грануломатозна болест
Вродена дисфагоцитоза
Прогресивна септична грануломатоза

Други нарушения на белите кръвни клетки

- Не включва:* базофилия (D75.8)
имунни нарушения (D80—D89)
неутропения (D70)
прелевкемия (синдром) (D46.9)
- D72.0 Генетични аномалии на левкоцитите**
Аномалия (в грануляцията)(на гранулоцита) или синдром:
 - на Alder
 - на May-Hegglin
 - на Pelger-HuetНаследствена:
 - левкоцитна:
 - хиперсегментация
 - хипосегментация
 - левкомеланопатия*Не включва:* синдром на Chediak(-Steinbrinck)-Higashi (E70.3)

Метхемоглобинемия

- D74.0 Вродена метхемоглобинемия**
Вроден дефицит на NADH-метхемоглобин редуктаза
Хемоглобинопатия M [болест Hb-M]
Метхемоглобинемия, наследствена
- D74.8 Други метхемоглобинемии**
Придобита метхемоглобинемия (със сулфхемоглобинемия)
Токсична метхемоглобинемия

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

- E75.2 Други сфинголипидози**
Болест на:

- Fabry(-Anderson)
 - Gaucher
 - Krabbe
 - Niemann-Pick
- Синдром на Farber
 Метахроматична левкодистрофия
 Недоимък на сулфатаза
Не включва: адренолевкодистрофия [Addison-Schilder] (E71.3)

Други некротизиращи васкулопатии

- M31.1 Тромботична микроангиопатия**
 Тромботична тромбоцитопенична пурпура

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

Биопсия на костен мозък

- 30081-00 Биопсия на костен мозък
Включва: трепанация
Не включва: биопсия на костен мозък:
 - аспирационна (30087-00 [800])
 - перкутанна (30084-00 [800])
- 30087-00 Аспирационна биопсия на костен мозък
Не включва: костно мозъчна аспирация и трепанация [ВМАТ] (30084-00 [800])
- 30084-00 Перкутанна биопсия на костен мозък
 Костно мозъчна аспирация и трепанация [ВМАТ]
- 58100-00 Рентгенография цервикален отдел на гръбначен стълб
Не включва: радиография на гръбнак:
 - 2 отдела (58112-00 [1969])
 - 3 отдела (58115-00 [1969])
 - 4 отдела (58108-00 [1969])
- 58103-00 Рентгенография на торакален отдел на гръбначен стълб
Не включва: радиография на гръбнак:
 - 2 отдела (58112-00 [1969])
 - 3 отдела (58115-00 [1969])
 - 4 отдела (58108-00 [1969])
- 58106-00 Рентгенография лумбосакрален отдел на гръбначен стълб

Компютърна томография на гръден кош

- 56301-00 Компютърна томография на гръден кош
- 56307-00 Компютърна томография на гръден кош с интравенозна контрастна материя

Друга рентгенография на гръден кош

- 58500-00 Рентгенография на гръден кош
Включва:
 - бронх
 - диафрагма
 - сърце
 - бял дроб
 - медиастиnum*Не включва:* такава на:

- ребра (58521-01, 58524-00 [1972])
- гръдна кост (58521-00 [1972])
- гръден вход (58509-00 [1974])
- трахея (58509-00 [1974])

Компютърна томография на корем

Включва: регион от диафрагмата до криста илиака

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

при сканиране на:

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

56401-00 Компютърна томография на корем

Рентгенография на раменен отдел

57700-00 Радиогрaфия на рамо или скапула

Рентгенография на горен крайник

57512-01 Рентгенография на лакът и предмишница

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

Радиогрaфия на долен крайник

57518-00 Рентгенография на фемур

Радиогрaфия на бедро

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

57524-00 Рентгенография на феморална кост и коляно

57518-01 Рентгенография на коляно

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

57524-01 Рентгенография на коляно и подбедрица

57518-02 Рентгенография на подбедрица

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])

1950 Ултразвук на други места

55022-00 Ултразвук на стави— по преценка на лекуващия лекар

Ултразвук на корем или таз

- 55036-00 Ултразвук на корем
Не включва: коремна стена (55812-00 [1950])
при състояния, свързани с бременност (55700 [1943], 55729-01 [1945])
- 55038-00 Ултразвук на пикочни пътища
Не включва: такава при изследване на коремни органи (55036-00 [1943])

Дуплекс ултразвук на други съдове

- Включва:* В-mode ултразвуково изследване и интегрирано Доплерово измерване на поток чрез спектрален анализ
- 90911-00 Дуплекс ултразвук на съдове на други места
Дуплекс ултразвук на съдове БДУ
Не включва: при мапиране на байпас кондуит (55294 [1948])

Магнитно резонансен образ

- 90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък
Не включва: функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])
- 90901-04 Магнитно резонансна томография на гръден кош
Включва: сърце
- 90901-03 Магнитно резонансна томография на гръбначен стълб
Включва: гръбначен мозък
- 90901-08 Магнитно резонансна томография на друго място
Включва: кръвоснабдяване на костен мозък

Други диагностични тестове, измервания или изследвания

- 92182-02 Микробиологично/микроскопско изследване на проба от нервната система и/или ликвор за култура и чувствителност
Включва: изолиране на причинител, доказване на вирус, антитела срещу и /или антиген на причинител
- 92182-09 Друго морфологично изследване на ликвор
- 92184-02 Микробиологично/микроскопско изследване на проба от трахея и/или бронх и/или плевра и/или бял дроб и/или друга гръдна проба и/или храчка за култура и чувствителност
- 92184-07 Друго морфологично изследване на проба от трахея и/или бронх и/или плевра и/или бял дроб и/или друга гръдна проба и/или храчка

Изследване на кръв

1923 Хематологични изследвания

- 91910-04 Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC
- 91910-05 Диференциално броене на левкоцити – визуално микроскопско или автоматично апаратно изследване
- 91910-06 Морфология на еритроцити – визуално микроскопско изследване
и/или
- 91910-08 Изследване на време на кръвене – по преценка на лекуващия лекар

91904-04	Изследване на фактори на коагулация фактор II, V, VII, VIII, IX, X, XI, XII, XIII
91904-05	Изследване на фактор на Вилебранд (von Willebrand)
91910-09	Изследване на протромбиново време
91904-02	Изследване на тромбиново време (ТТ)
91910-10	Изследване на активирано парциално тромбoplastиново време (АРТТ)
91910-11	Изследване на фибриноген
91913-04	Изследване на време на съсирване
91910-40	Изследване за серумна електрофореза и лекарствено мониториране
91913-01	Изследване на тромбоцити
91904-01	Изследване на Ретикулоцити (RET)
91904-08	Изследване на Протеин С (PrC)
91904-09	Изследване на Протеин S (Prs)
91904-03	Изследване на инхибитори на хемостаза
91904-10	Осмотична резистентност на еритроцити
91910-49	Други хематологични изследвания
и/или	
91910-42	Електрофореза на хемоглобина
и/или	
91910-43	Определяне на антитромбоцитни антитела
и/или	
91910-44	Определяне на Феритин
91907-08	Друго морфологично изследване на проба от далак и/или костен мозък
1863	Нуклеарна медицина (необразна)
12500-00	Оценяване на кръвен обем при нуклеарно медицинско изследване <i>Включва:</i> еритроцитен скрининг тест, обем ⁵¹ Cr
Друго нуклеарно медицинско образно изследване	
90910-00	Нуклеарно медицинско изследване на друг регион или орган
1934	Други лабораторни изследвания
92191-00	Полимеразна верижна реакция за доказване на COVID-19
92191-01	Тест за откриване антиген на SARS-CoV-2
2.3. ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ	
Прилагане на кръв и кръвни продукти	
13706-02	Приложение на опаковани клетки Трансфузия на: • еритроцити
13706-03	Приложение на тромбоцити Трансфузия на: • тромбоцити
92061-00	Приложение на кръвосъсирващи фактори

	Трансфузия на: <ul style="list-style-type: none"> • антихемофилен фактор • коагулационни фактори НКД • криопреципитати • фактор VIII
92062-00	Приложение на друг серум Трансфузия на плазма Трансфузия на албумин
92173-00	Пасивна имунизация с Rh (D) имуноглобулин
13706-05	Приложение на човешки имуноглобулин Инжектиране или трансфузия на: <ul style="list-style-type: none"> • гама глобулин • имуноглобулин • Intragam
Приложение на фармакотерапия	
96199-08	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Електролит
96199-11	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Антикоагулант
96200-11	Подкожно приложение на фармакологичен агент. Антикоагулант
96199-10	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Тромбоцитен инхибитор
96200-10	Подкожно приложение на фармакологичен агент. Тромбоцитен инхибитор
96199-02	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Противоинокциозен агент
96199-03	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Стероид
96197-03	Мускулно приложение на фармакологичен агент. Стероид
96199-00	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96197-00	Мускулно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96200-00	Подкожно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96201-00	Интракавитарно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96199-09	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Друг и неспецифичен фармакологичен агент
93977-00	Терапия с колоностимулиращи фактори на бялата и червена кръвни редици
Афереза	
13750-00	Терапевтична плазмафереза
13750-01	Терапевтична левкофереза Терапевтична левкофереза

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични процедури, насочени към основната диагноза, и две основни терапевтични процедури, посочени в таблицата с кодовете на основните процедури.

Приложението на колонистимулиращи фактори (вкл. еритропоетин) се отчита с код 93977-00.

Диагностичната процедура изследване на кръв включва: хематологични изследвания: 91910-04, 91910-05, 91910-06 и/или хемостазелогичен статус (поне две от посочените: 91910-08, 91904-04, 91904-05, 91910-09, 91904-02, 91910-10, 91910-11, 91913-04, 91910-40, 91913-01, 91904-01, 91904-03, 91904-08, 91904-09, 91904-03, 91904-10, 91910-49), и/или електрофореза на хемоглобин 91910-42, и/или определяне на антитромбоцитни антитела 91910-43, и/или определяне на феритин 91910-44.

Основна процедура **92191-00/ 92191-01** се осъществява при необходимост и се прилага при диагностициране на COVID-19. Тази процедура се извършва при показания и се отчита като допълнителна диагностична процедура към другите диагностични процедури, посочени във всеки диагностично-лечебен алгоритъм на съответната клинична пътека.

НЗОК заплаща на лечебни заведения за дейности по провеждане на процедури за терапевтична афереза, при спазване на следните критерии:

Обем и обхват на дейностите по процедура „Терапевтична афереза“

1. Продължителност на процедура „Терапевтична афереза“

1.1 при деца продължителност на процедурата 1-4 часа;

1.2. кратност на процедурата - от 1 път седмично до ежедневно;

Терапевтичната афереза в тази клинична пътека се отчита както следва – лечебна плазмафереза - 13750-00, лечебна левкофереза - 13750-01.

Клиничната пътека може да бъде отчетена само с един от кодовете за терапевтична афереза, ако се извършва само тази процедура. В тези случаи НЗОК заплаща само за извършената процедура (терапевтична афереза).

В случаите, при които на пациентите е необходимо да се извършат и други дейности в рамките на тази клинична пътека (освен терапевтичната афереза), последните се отчитат със съответните кодове от таблицата с основни терапевтични, съгласно заложения в ДЛА вид и брой.

Националната здравноосигурителна каса сключва договори с лечебни заведения за изпълнението на терапевтична афереза, които са получавали заплащане с публични средства за тази дейност през 2018 г. и 2019 г.

НЗОК заплаща за терапевтична афереза след извършване на проверка на дейността.

В цената на терапевтичната афереза се включват и необходимите еднократни консумативи и медицински изделия, което представлява част от диагностично-лечебния алгоритъм на тази клинична пътека и подлежи на проверка.

2. Квалификация на екипа, провеждащ терапевтичната афереза:

Терапевтичната афереза се осъществява от екип от най-малко двама лекари с призната специалност по "Анестезия и интензивно лечение" или „Хематология“, от които най-малко един с придобит сертификат (лиценз) за високоспециализирана дейност по терапевтична афереза. В екипа може да участват и лекари с медицинска специалност по профила на основното заболяване.

3. Индикации за извършване на терапевтична афереза:

При диагноза - **M31.1 Тромботична микроангиопатия**

Тромботична тромбоцитопенична пурпура

НЗОК заплаща на многопрофилни болници за активно лечение за афереза при наличие на разрешение за дейност и на:

1. поне една от следните структури с квалифициран за извършването на дейността персонал и с апарат за екстракорпорално кръвообращение и сетове с мембрани/центрофуги за сепариране на форменните елементи на кръвта от плазмата или разделяне на видовете полипептиди в човешката плазма:

а) клиника/отделение по хематология с III ниво на компетентност, в съответствие с изискванията на медицински стандарт "Клинична хематология" или

б) клиника/отделение по анестезиология и/или интензивно лечение с III ниво на компетентност, в съответствие с изискванията на медицински стандарт "Анестезия и интензивно лечение" или

в) клиника/отделение по нефрология и хемодиализа с III ниво на компетентност;

2. медико-диагностични структури – клинична лаборатория с II или III ниво на компетентност и структура по образна диагностика, осигуряващи 24-часов непрекъснат работен график;

3. наличието на апаратура и квалифициран персонал по т. 1 се удостоверява със съответните документи;

В случаите, при които пациентът се хоспитализира само за осъществяване на терапевтична афереза, лечебното заведение отчита медицинската процедура, като в отчетните документи се вписва клиничната пътека (КП № 244.2.), диагнозата и кода на терапевтичната афереза. **В тези случаи се заплаща само тази медицинска процедура, като могат да се отчетат повече от една процедура в един отчетен период.**

В случаите, при които в рамките на клиничната пътека се осъществяват и други медицински прегледи и процедури, освен афереза, и са изпълнени изискванията за завършена терапевтична клинична пътека, се заплаща КП и терапевтичната афереза.

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

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

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

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1.Клиника/отделение по детска клинична хематология и онкология
2. Клинична лаборатория*
3. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия
4.Апаратура за терапевтична афереза – при отчитане на кодове 13750-00,13750-01
5. Болнична аптека

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

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

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

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

4.6. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА И ИЗИСКВАНИЯ ЗА ДОПЪЛНИТЕЛНА КВАЛИФИКАЦИЯ

– четирима лекари със специалност "Педиатрия", от които един лекар с призната специалност педиатрия и клинична хематология/ детска хематология/ детска клинична хематология и онкология;

- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика;
- лекар със специалност по клинична патология.
- трима специалисти по „Анестезиология и интензивно лечение“ за изпълнение на терапевтична афереза (13750-00,13750-01) или
- трима специалисти по „Нефрология и хемодиализа“ за изпълнение на терапевтична афереза (13750-00,13750-01) или
- трима специалисти по хематология за изпълнение на терапевтична афереза (13750-00,13750-01).

Изисквания за професионален опит на специалистите по „Анестезиология и интензивно лечение“ и/или „Нефрология и хемодиализа“ и/или „Клинична хематология“ при изпълнение на терапевтична афереза - **минимум 15 процедури на един от тези специалисти терапевтична афереза годишно, платени с публични средства през предходната година, удостоверено с документ.**

Изисква се сертификат (лиценз) за високоспециализирана дейност по терапевтична афереза поне за един специалист.

5.ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ДИАГНОСТИЧНО-ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ

5.а. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

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

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

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

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

1.4. подготовка за оперативна интервенция при диагностицирана хеморагична диатеза;

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

1.6. лечение с кортикостероиди и/или имunosупресори, и/или имуноглобулини, и/или еритро-, тромбо- и гранулоцитни колонистимулиращи фактори, и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата и/или имуномодулатори.

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

2.1. хемолитична криза или екзацербация на хемолиза;

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

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

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

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

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

Диагностика и лечение на лица от 18- до 25-годишна възраст, при които възниква заболяване (солидни тумори), присъщо за детска възраст, потвърдено при съвместно обсъждане на онкологичните комисии за деца и за възрастни.

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

5.6. ДИАГНОСТИЧНО-ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ

Лечението на пациенти с анемии, дължащи се на ензимни нарушения, сърповидноклетъчни нарушения, таласемии, наследствени и придобити хемолитични анемии, апластични и сидеробластни анемии, агранулоцитоза, функционални нарушения и генетични аномалии на левкоцитите, метхемоглобинемии и разстройства на обмяната на сфинголипидите и други нарушения на натрупване на липидите се провежда в зависимост от конкретния нозологичен тип, възрастта, общото състояние на пациента, съпътстващите усложнения и коморбидността. За целта се прилагат доказани в мултицентрични рандомизирани проучвания монотерапии или комбинации (режими), включващи аналгетици; антибиотици: антибактериални, антимикотични и антивирусни; антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин; еритроцитни концентрати, в това число замразени при пациенти с рядко срещани кръвни групи или такива, при които има наличие на полиспецифични антитела; обезлевкоцитени; промити еритроцитни концентрати при пациенти с антитела спрямо плазмени протеини, специално анти-IgA и при такива, които са получили тежки алергични реакции във връзка с предишни кръвопреливания еритроцитни концентрати; желязо-хелатна терапия; имunosупресори; интравенозно желязо; инфузионна терапия с водносолеви разтвори; колониостимулиращи фактори и/или агонисти на отделни редове от хемопоезата; кортикостероиди; тромбоцитен концентрат; спленектомия; циклоспорин А - самостоятелно или в комбинация с антитимоцитен или антилимфоцитен глобулин; цитостатици.

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

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

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

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

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

Лечението с лекарствени продукти, включени в Приложение №2 на ПЛС, които НЗОК заплаща извън цената на КП 244 е за лечение на заболявания, включени в КП, и е съобразено с ЗЛПХМ и НАРЕДБА № 4 за условията и реда за предписване и отпускане на лекарствени продукти и фармакотерапевтичното ръководство по детска клинична хематология и онкология, прието и публикувано на електронната страница на Съвета по цени и реимбурсация на лекарствените продукти.

Приготвянето на разтворите се извършва задължително в болничните аптеки, което подлежи на контрол от страна на НЗОК.

Разтварянето и прехвърлянето на цитотоксични лекарства, моноклонални антитела и други лекарствени продукти се осъществява по утвърден „Списък на лекарствени продукти“, чрез затворени системи, влизачи в цената на КП.

Организацията на работата в болничната аптека, която отпуска онкологичните препарати, отговаря на изискванията на Наредба № 4 за условията и реда за предписване и отпускане на лекарствени продукти.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

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

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

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

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация:

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

7.1. стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на инфекциозните и хеморагични усложнения при пациенти с апластична анемия;

7.2. стабилизиране на хематологичните показатели и овладяване на хемолитичния процес и усложненията му при пациенти с хемолитична анемия;

7.3. овладяване на хеморагичната диатеза; овладяване на усложненията от хеморагичните прояви; диагностично уточняване на хемостазното нарушение при хеморагични диатези;

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

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

НЗОК заплаща приложените на еритро-, тромбо- и гранулоцитни колонистимулиращи фактори, имуноглобулините, имуносупресивната терапия и хелиращата терапия за хематологични заболявания, прилагани в КП № 244, за състояния/усложнения, произтичащи от основното заболяване или лечение, която стойност не се включва в цената на КП.

При диагноза, включена в Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията (Наредба № 8 от 2016 г.), 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 № 8 от 2016 г.

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

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

8.1. Хоспитализацията на пациента се документира в „Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).

8.2. Документиране на диагностично - лечебния АЛГОРИТЪМ – в “История на заболяването”.

8.3. Изписването/превеждането към друго лечебно заведение се документира в:

- “История на заболяването”;

- част III на „Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).

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

8.4. Декларация за информирано съгласие (Документ №.....) – подписва от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от “История на заболяването”.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

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

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

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

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

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

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

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

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

При изразена анемия може да се наложи кръвопреливане.

Възможни усложнения от провежданото лечение:

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

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

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

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

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

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

Какво представлява стерналната пункция и как се извършва тя?

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

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

Останалите изследвания се извършват с венозна кръв.

Как се лекува автоимунната тромбоцитопенична пурпура?

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

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

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

Какви рискове крие лечението?

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

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

Какъв режим трябва да спазва пациента?

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

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

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

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

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

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

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

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

Хемолитичните анемии се обединяват в следните подгрупи:

Наследствени хемолитични анемии

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

Придобити хемолитични анемии (дължащи се на извънеритроцитни причини)

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

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

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

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

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

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

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

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

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

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