

КП №35 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ХИПОКСЕМИЧНИ СЪСТОЯНИЯ ПРИ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ МАЛФОРМАЦИИ В ДЕТСКА ВЪЗРАСТ

1. Минимален болничен престой - 3 дни

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Вродени аномалии на сърдечните камери и съобщителните отвори

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

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

Вродени аномалии на сърдечната преграда

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

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

Q21.8 Други вродени аномалии на сърдечната преграда
Синдром на Eisenmenger
Пенталогия на Fallot

Вродени аномалии на пулмоналната и трикуспидалната клапа

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

Други вродени аномалии на сърцето

Не включва: ендокардна фиброеластоза (I42.4)

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

Вродени аномалии на големите артерии

- Q25.2 Атрезия на аортата**

Вродени аномалии на големите вени

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

2.2 и 2.3 КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2 ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

Друга електрокардиография [ЕКГ]

11700-00 Друга електрокардиография [ЕКГ]

Не включва: тези включващи по-малко от 12 отвеждания – пропусни кода

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

Друго измерване на дихателна функция

11503-10 Измерване на газова обмяна

Включва задължително следния медико-диагностичен пакет:

Електролити
Пълна кръвна картина
Чернодробни ензими
Желязо и ЖСК, КГА

1923 ХЕМАТОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ

91910-04 Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC

1924 БИОХИМИЧНА ИЗСЛЕДВАНИЯ

91910-26 Клинично-химични изследвания за АСАТ

91910-27 Клинично-химични изследвания за АЛАТ

91910-33 Клинично-химични изследвания за Натрий и Калий

91910-34 Клинично-химични изследвания за Калций

91910-35 Клинично-химични изследвания за Фосфати– по преценка на лекуващия лекар

91910-36 Клинично-химични изследвания за Желязо

91910-37 Клинично-химични изследвания за ЖСК

91910-38 Клинично-химични изследвания за хлориди – по преценка на лекуващия лекар

91910-39 Клинично-химични изследвания за магнезий– по преценка на лекуващия лекар

91910-41 Клинично-химични изследвания за йонограма

1858 Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

13311-00 Измерване на газове на смесена венозна кръв

13842-00 Интраартериална канюлизация за кръвно-газов анализ

13842-01 Измерване на артериални кръвни газове

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	
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])
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])

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични и една основна терапевтична процедури, посочени в таблица **Кодове на основни процедури**. Когато се налага използване на кодовете от блокове 1923 – Хематологични изследвания, 1924 – Биохимични изследвания и 1858- Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи, се извършват и кодират всички кодове на изследвания от двата блока 1923 и 1924, с изключение на тези по преценка се считат за една основна диагностична процедура, като същевременно се изпълнява изискването: Включва задължително следния медико-диагностичен пакет: Електролити; Пълна кръвна картина; Чернодробни ензими; Желязо и ЖСК, КГА.

Основна процедура 92191-00 или 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.

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

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделениеот обхвата на медицинската специалност "Педиатрия" и "Детска кардиология", осъществявани най-малко на първо ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия".

4а. 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 кардиология или Клиника/отделение по детски болести
2. Легла за интензивно лечение в клиника/отделение по детски болести
3. Клинична лаборатория
4. Образна диагностика
5. Звено за неинвазивна диагностика – ехокардиограф

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. КТ/МРТ

4б. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА И ИЗИСКВАНИЯ ЗА ДОПЪЛНИТЕЛНА КВАЛИФИКАЦИЯ.

Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:

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

или

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

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

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

5а. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

Диагностика и консервативно лечение при:

- деца с цианотични ВСМ в състояние на хипоксемична криза: артериална хипоксемия с ацидоза (pH под 7.30, BE под -5), налагащи корекция;
- новородени с цианотични ВСМ;
- деца с цианотични ВСМ и остро настъпили усложнения: съдово-мозъчен инцидент, мозъчен абсцес, венозна тромбоза;
- деца с неоперабилни цианотични ВСМ или с невъзможност за извършване на радикална корекция в краен стадий на артериална хипоксемия (SaO₂ под 50 %).

56. ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

Незабавен прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

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

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

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

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

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

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

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

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

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

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

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация:

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

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

8. 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/лечение по амбулаторни процедури“ - 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/лечение по амбулаторни процедури“ - бл.МЗ-НЗОК №7;

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

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

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Честотата на **вродените сърдечни малформации (ВСМ)** е около 7% живородени деца. В около $\frac{1}{4}$ от случаите децата са с цианоза (посиняване) на кожата и лигавиците поради смесването на артериална и венозна кръв. Цианотичните ВСМ представляват разнообразна група от сложни, комплексни кардиопatii.

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

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

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