

КП № 82 ДИАГНОСТИКА НА ЛИЦА С МЕТАБОЛИТНИ НАРУШЕНИЯ

КП № 82.1 ДИАГНОСТИКА НА ЛИЦА С МЕТАБОЛИТНИ НАРУШЕНИЯ ПРИ ЛИЦА НАД 18 ГОДИНИ

1. Минимален болничен престой - 3 дни

2.1. КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

E41 Алиментарен маразм

Тежко разстройство на храненето с маразм

Не включва: квашиоркор при маразм (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)

Други анемии, свързани с храненето

Включва: мегалобластна анемия, неподдаваща се на лечение с витамин B₁₂ или фолати

D53.0 Анемия, причинена от белтъчен недоимък

Анемия от недоимък на аминокиселини

Оротацидурейна анемия

Не включва: Синдром на Lesch-Nyhan (E79.1)

Други разстройства на ендокринната секреция на панкреаса

E16.0 Медикаментозна хипогликемия без кома

E16.1 Други хипогликемии

E16.2 Хипогликемия, неуточнена

E16.3 Повишена секреция на глюкагон

E16.4 Анормална секреция на гастрин

E16.8 Други уточнени разстройства на ендокринната секреция на панкреаса

E66.2 Екстремно затлъстяване с алвеоларна хиповентиляция

Синдром на Pickwick

E66.8 Други форми на затлъстяване

Болезнено 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
Хипертирозинемия
Охроноза
Тироинемия
Тироиноза

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

Глутова 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 β -аминокиселините
- в γ -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 GM₂

Болест на:

- Sandhoff
- Tay-Sachs

GM₂ ганглиозидоза:

- БДУ
- при възрастни
- ювенилна

E75.1 Други ганглиозидози

Ганглиозидоза:

- БДУ
- GM₁
- GM₃

Муколипидоза IV

E75.2 Други сфинголипидози

Болест на:

- Fabry(-Anderson)
- Gaucher
- Krabbe
- Niemann-Pick

Синдром на Farber
Метахроматична левкодистрофия
Недоимък на сулфатаза
Не включва: адrenoлевкодистрофия [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
Церебротендинозна 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 β -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 хиперхолестеролемия

Фамилна хиперхолестеролемия

Хиперлипопротейнемия на Fredrickson, тип IIa

Хипербеталипопротеинемия

Хиперлипидемия, група A

Хиперлипопротейнемия с липопротеини с ниска плътност [LDL]

E78.1 Чиста хиперглицеридемия

Ендогенна хиперглицеридемия

Хиперлипопротейнемия на Fredrickson, тип IV

Хиперлипидемия, група B

Хиперпребеталипопротеинемия

Хиперлипопротейнемия с липопротеини с много ниска плътност [VLDL]

E78.2 Смесена хиперлипидемия

Обширна или плаваща беталипопротеинемия

Хиперлипопротейнемия на Fredrickson, тип IIb или III

Хипербеталипопротеинемия с пребеталипопротеинемия

Хиперхолестеролемия с ендогенна хиперглицеридемия

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

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 паращитовидната 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 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

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

2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

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

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])

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

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])

Рентгенография на раменен отдел

57700-00 Радиогграфия на рамо или скапула

Рентгенография на горен крайник

57512-01 Рентгенография на лакът и предмишница

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

Рентгенография на таз

57712-00 Рентгенография на тазобедрена става

<i>Не включва:</i> контрастна артрография (59751-00 [1985]) такава на фемурна шийка (57518-00 [1983])	
57715-00	Рентгенография на таз Радиография на тазов вход <i>Не включва:</i> радиографска пелвиметрия (59503-00 [1981])
Радиография на долен крайник	
57518-00	Рентгенография на фемур Радиография на бедро <i>Не включва:</i> такава при вътрешна фиксация на феморална фрактура (57721-00 [1981])
57518-01	Рентгенография на коляно <i>Не включва:</i> изследване костна възраст на коляно и китка (58300-00 [1984])
57518-02	Рентгенография на подбедрица
Радиография на долен крайник	
57524-04	Рентгенография на глезен и стъпало
1940 Ултразвук на глава ии шия	
55032-00	Ултразвук на шия <i>Не включва:</i> дуплекс скан на каротидни съдове (виж блокове [1944] и [1946])
Дуплекс ултразвук на черепни, каротидни или гръбначни съдове	
<i>Включва:</i> В-mode ултразвуково изследване и интегрирано Доплерово измерване на поток чрез спектрален анализ <i>Не включва:</i> такава при мапиране на кондюит (55294 [1948])	
55274-00	Дуплекс ултразвук на екстракраниални, каротидни и вертебрални съдове <i>Включва:</i> дуплекс ултразвук при: • безименни съдове • субклавни съдове - окулоплетизмография - периорбитално Доплерово изследване
Ултразвук на сърце	
Ехокардиография <i>Включва:</i> 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
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])

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])

Магнитно резонансен образ

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък

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

90901-08 Магнитно резонансна томография на друго място

Включва: кръвоснабдяване на костен мозък

ЕлектроенцефалогRAFия [ЕЕГ]

11000-00 ЕлектроенцефалогRAFия

1932 Изследвания на урината

Включва някои от следните:

- 91920-02 Микроскопско изследване на урина за култура и чувствителност
- 91920-03 Изследване за албумин в урината. Микроалбуминурия
- 91920-05 Изследване за уробилиноген в урината
- 91920-06 Изследване на pH на урина
- 91920-07 Изследване за кетотела в урината
- 91920-08 Изследване на захар в уринна проба
- 91920-11 Измерване на бъбречен клирънс в урината
- 91920-13 Изследване за амилаза в урината
- 91920-14 Изследване за белтък в урината
- 91920-16 Изследване за билирубин в урината
- 91226-03 Изследване за свободен кортизол в урина за органични киселини

1863 Други неоперативни измервания

- 12533-00 Въглеродно маркирана урея дихателен тест
Включва: измерване на издишан $^{13}\text{CO}_2$ или $^{14}\text{CO}_2$
с използване на перорален ^{13}C или ^{14}C урея
Забележка: изпълнен за:
• потвърждаване колонизация на *Helicobacter pylori*
• мониториране на терапия за *Helicobacter pylori*
- 92207-00 Изследване на основна обмяна

1849 Друго измерване на дихателна функция

- 11506-00 Други изследвания на дихателната функция-спирометрия

1923 Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

Включва някои от следните:

- 91910-04 Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC
или
91910-26 Клинично-химични изследвания за АСАТ
и
91910-27 Клинично-химични изследвания за АЛАТ
и
91910-29 Клинично-химични изследвания за ГГТ
и
91910-30 Клинично-химични изследвания за алкална фосфатаза (АФ)
и
91910-20 Клинично-химични изследвания за холестерол
и
91910-23 Клинично-химични изследвания за триглицериди
и
91910-22 Клинично-химични изследвания за HDL-холестерол
и
91910-25 Клинично-химични изследвания за пикочна киселина
или
91910-33 Клинично-химични изследвания за Натрий и Калий
и
91910-34 Клинично-химични изследвания за Калций
и
91910-38 Клинично-химични изследвания за хлориди
или
91225-00 Изследване на Инсулин (IRI)
и
91225-01 Изследване на С- пептид
и
91225-02 Изследване на кортизолов ритъм

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

Обучение	
96037-00	Друга оценка, консултация или оценяване
Приложение на фармакотерапия	
Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект <i>Не включва:</i> 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]) <i>Забележка:</i> 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
Прилагане на кръв и кръвни продукти	
13706-02	Приложение на опаковани клетки Трансфузия на: • еритроцити • опаковани клетки • червени кръвни клетки
92062-00	Приложение на друг серум Трансфузия на: • албумин • плазма (прясно замразена) (FFP)
92064-00	Приложение на друг кръвен продукт Трансфузия на: • кръвни заместители • гранулоцити
96199-07	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество
96199-08	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, електролит
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 и една основна терапевтична процедура, посочени в таблица **Кодове на основни процедури**.

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 включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност "Ендокринология и болести на обмяната", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "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“.

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 ендокринология и болести на обмяната
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 обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по ендокринология и болести на обмяната.

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

б) 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.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

а) ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

Първоначално диагностично уточняване, определяне на терапевтичното поведение и започване на лечение на болни със съмнение за метаболитно заболяване:

- 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.
- 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 под 19 кг/м², 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.

б) ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

Прием и 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.

ЛЕЧЕНИЕ НА ХРОНИЧНАТА МАЛНУТРИЦИЯ

Коригирането на изразените хранителни дефицити при малнутриция се провежда в болнични условия с адекватно лечебно хранене, при стабилизиране 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 (рО₂ под 50 ммHg), хиперкапния /рСО₂ 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 малнутриция, 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 ентeрално хранене с готови ентeрални 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 ентeрални 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/м²) 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 – ентeрално 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.

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 многонискоенергиен 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 клинико-лабораторен и сърдечно-съдов контрол, особено при експесивно 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 противогрибкови средства.

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

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

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

7. 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:

- установена диагноза;
- назначена терапевтична схема и хигиенно-диетичния режим;
- стабилизиране на жизнените показатели на пациента;
- задоволително общо състояние.

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в *“История на заболяването”* (ИЗ) и в част II на *“Направление за хоспитализация”* - бл.МЗ-НЗОК №7.

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

ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

- *“История на заболяването”*;
- част III на *“Направление за хоспитализация”* - бл.МЗ-НЗОК №7;
- епикриза – получава се срещу подпис на пациента (родителя/настойника), отразен в ИЗ.

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

ДОКУМЕНТ № 4

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 Маразм**, 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 недोхранването 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:

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

Класификация	ИТМ (kg/m ²) 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 елементи:

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.