

КП № 112
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА МУКОВИСЦИДОЗА

1. Минимален болничен престой 7 дни

2.1. КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Кистозна фиброза

Включва: муковисцидоза

E84.0 Кистозна фиброза с белодробни прояви

E84.1 Кистозна фиброза с чревни прояви Мекониум илеус (P75*)

E84.8 Кистозна фиброза с други прояви

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

Процедури за изследване на ларинкса

41849-00 Ларингоскопия

Директна ларингоскопия

Процедури за изследване на бронх

41898-00 Фиброоптична бронхоскопия

Не включва: такава с:

- биопсия (41892-00 [544])
- дилатация (41904-00 [546])
- екстракция на чуждо тяло (41895-00 [544])

41889-00 Бронхоскопия

Не включва: такава с:

- биопсия (41892-00 [544])
- дилатация (41904-00 [546])
- екстракция на чуждо тяло (41895-00 [544])

Диагностични тестове на храносмилателна система, измервания или изследвания

11810-00 Изследване на гастро-езофагеален рефлукс, включващ 24 часа pH мониторинг

Включва: анализ

интерпретация

доклад

Не включва: такава с < 24 часа pH мониториране – пропусни кода

Панендоскопия

30473-00 Панендоскопия до дуоденума

Дуоденоскопия

Панендоскопия с ексцизия

30075-13 Биопсия на тънко черво

30473-01 Панендоскопия до дванадесетопръстника с биопсия

Фиброоптична колоноскопия

32090-00	Фиброоптична колоноскопия до цекума Дълга колоноскопия <i>Включва:</i> оглед на илеума <i>Не включва:</i> такава с: • биопсия (32084-01 [911]) • полипектомия (32087-00 [911])
32084-00	Фиброоптична колоноскопия до флексура хепатика Гъвкава сигмоидоскопия Къса колоноскопия <i>Не включва:</i> тази след флексура хепатика (32090 [905] и [911], 32093-00 [911]) такава с: • биопсия (32084-01 [911]) • полипектомия (32087-00 [911])
Фиброоптична колоноскопия с ексцизия	
32090-01	Фиброоптична колоноскопия до цекума, с биопсия Колоноскопия до цекум, с множествени биопсии Дълга колоноскопия с биопсия
Изследване на жлъчен мехур или жлъчни пътища	
30484-00	Ендоскопска ретроградна холангиопанкреатография (ERCP) <i>Включва:</i> четкова биопсия на жлъчни пътища биопсия <i>Не включва:</i> ендоскопска ретроградна панкреатография [ERP] (30484-02 [974])
30484-01	Ендоскопска ретроградна холангиография (ERC) <i>Включва:</i> четкова биопсия на жлъчни пътища биопсия
Рентгенография на глава или шия	
<u>РЕНТГЕНОГРАФИЯ НА ГЛАВА ИЛИ ШИЯ</u>	
57903-00	Рентгенография на параназален синус
57901-00	Рентгенография на череп <i>Включва:</i> калвариум <i>Не включва:</i> 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])	
Компютърна томография на гръден кош	
56301-00	Компютърна томография на гръден кош
56307-00	Компютърна томография на гръден кош с интравенозна контрастна материя Компютърна томография на гръден кош без, след това с венозен контраст
Томография	

60100-00 Томография
Не включва: компютърна томография (виж блокове [1952] до [1966])
такава с:
• холецистография (58924-00 [1976])
• венозна пиелография (58706-00 [1978])

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])

60503-00 Флуороскопия
Кодирай също когато е направена:
• инсуфлация с въздух (59763-00 [1999])

Рентгенография на стомашно-чревен тракт

Не включва: безконтрастна радиография на корем (58900-00 [1977])
58909-00 Контрастно изследване на фаринкс, хранопровод, стомах или дуоденум
Бариева каша за фаринкс, хранопровод, стомах или дуоденум
Включва: предварителен общ план
Не включва: контрастна каша за хранопровод, стомах или дуоденум и последваща до колон (58912-00 [1975])
58915-00 Контрастно изследване на тънки черва
Серийно изследване на тънки черва
Включва: предварителен общ план
Не включва: такава на дуоденум (58909 [1975])
58912-00 Контрастно изследване на фаринкс, хранопровод, стомах или дуоденум с последващо изследване до дебело черво
Бариева каша за фаринкс, хранопровод, стомах и дуоденум и последваща до колон

58914-00 Иригография

Рентгенография на корем или перитонеум

58900-00 Рентгенография на корем
Включва: жлъчен тракт
долна гастроинтестинална област
ретроперитонеум
стомах
Не включва: тази на уринарния тракт (58700-00 [1980])

Компютърна томография на корем

56401-00 Компютърна томография на корем

Рентгенография на горен крайник

57512-03 Рентгенография на длан, пръсти и китка

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])

Изследване на кости

12306-00 Костна денситометрия с помощта на двойно енергийна рентгенова абсорбциометрия
Костна денситометрия с използване на двойно енергийна x-ray абсорбциометрия

Забележка: Изпълнена за диагноза:

- и мониторинг на костна плътност
- при ниска костна плътност

Магнитно резонансен образ

90901-05 Магнитно резонансна томография на корем

1932 Изследвания на урината

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

91920-13 Изследване за амилаза в урината

91920-14 Изследване за белтък в урината

91920-15 Изследване за пикочна киселина в диурезата

91920-16 Изследване за билирубин в урината

91920-17 Изследване за нитрити в урината

91920-18 Изследване за кетони в урината

Диагностични тестове на храносмилателна система, измервания или изследвания

11800-00 Тест за моторика на хранопровод

Манометричен мотилитетен тест на хранопровод

Друго измерване на дихателна функция

11506-00 Други изследвания на дихателна функция

Дихателен функционален тест	}	
Спирометрия	}	БДУ

Друга електрокардиография [ЕКГ]

11700-00 Друга електрокардиография [ЕКГ]

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

Други сърдечно-съдови диагностични тестове, измервания или изследвания

13310-00 Пулсова оксиметрия (пулсоксиметрия)

92057-00 Телеметрия

Електрографично мониториране

Не включва: тези при тестване на кардио дефибрилатор или пейсмейкър
(виж блок [1856])

Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи	
13842-01	Измерване на артериални кръвни газове
Друго измерване на дихателна функция	
13311-00	измерване на газове на смесена венозна кръв
1926 Микробиологични изследвания	
91929-02	Микробиологично/микроскопско изследване на проба от ухо и/или нос и/или гърло и/или ларинкс за култура и чувствителност
92184-02	Микроскопско изследване на проба от трахея, бронх, плевра, бял дроб, друга гръдна проба и хрчка за култура и чувствителност
91937-02	Микроскопско изследване на кръв за култура и чувствителност
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
91910-07	Скорост на утаяване на еритроцитите
1924 Биохимични изследвания	
91904-13	Протеинограма (електрофореза на серумни белтъци)
91910-26	Клинично-химични изследвания за АСАТ
91910-27	Клинично-химични изследвания за АЛАТ
91910-24	Клинично-химични изследвания за гликиран хемоглобин
91904-14	Орален глюкозотолерансен тест
91915-00	Други имунологични изследвания
Други диагностични тестове, измервания или изследвания	
91919-01	Друго патоморфологично изследване на проба от горния храносмилателен тракт
91919-03	Микроскопско изследване на проба от долния храносмилателен тракт и изпражнения за бактериална намазка
91919-04	Микроскопско изследване на проба от долния храносмилателен тракт и изпражнения за култура
91919-05	Микроскопско изследване на проба от долния храносмилателен тракт и изпражнения за култура и чувствителност
91919-09	Микроскопско изследване на проба от долния храносмилателен тракт и изпражнения за паразитология
91939-14	Изследване на фекална еластаза и калпротектин
91939-15	Количествено определяне на електролити в потта. Пилокарпинов тест
1934 Други лабораторни изследвания	

92191-00 Полимеразна верижна реакция за доказване на COVID- 19
92191-01 Тест за откриване на антиген на SARS-CoV- 2

2.3.ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

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

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

Обучение на умения за функции на телесната система

- 96138-00 Двигателна терапия, дихателна система [дишане]
Възстановяване на белодробен обем (чрез ръчна хипервентиляция)
Забележка: Упражнения за увеличаване на белодробен обем и гръдните движения и подпомагане изхвърлянето на секрети и/или да подобряване параметрите на дишането

Други терапевтични интервенции на дихателна система

- 92043-00 Респираторен медикамент, прилаган чрез небулайзер
Овлажняваща терапия
- 92044-00 Друго кислородно обогатяване □ 1615
Каталитична кислородотерапия
Циторедуктивен ефект
Кислородотерапия
Оксигенатори
Не включва: хипербарна оксигенация (виж блок [1888])
- 96157-00 Неинцизионен дренаж на дихателни пътища
Ръчно изчистване на респираторна секреция (изсмукване)
Постурален дренаж
Изчистване на храчки/раздвижване (чрез мануална хипервентиляция)
Включва: активен цикъл от дихателни техники [ACBT]
техника на форсирана експирация [FET]
с използване на техники/устройства като:
• перкусия
• разклащане
• вибратор
Забележка: Постурален дренаж – позициониране, позволяващо гравитацията да подпомогне екскреция на секрети от белите дробове и да увеличи вентилацията
Не включва: такава, включваща интубация (виж блок [568])

96157-00 Неинцизионен дренаж на дихателни пътища

Ръчно изчистване на респираторна секреция (изсмукване)

Постурален дренаж

Изчистване на храчки/раздвижване (чрез мануална хипервентилация)

Включва: активен цикъл от дихателни техники [ACBT]

техника на форсирана експирация [FET] с използване на техники/устройства като:

- перкусия
- разклащане
- вибратор

Забележка: Постурален дренаж – позициониране, позволяващо гравитацията да подпомогне екскреция на секрети от белите дробове и да увеличи вентилацията

Не включва: такава, включваща интубация (виж блок [568])

Приложение на фармакотерапия

96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент , хранително вещество

96199-07 Интравенозно приложение на 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])

96200-06 Подкожно приложение на фармакологичен агент, инсулин

Кодирай също когато е направена:

- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

96199-06 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, инсулин

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])

96199-08 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])

96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоифекциозен агент
Прилагане на фармакологичен агент чрез

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-02 Мускулно приложение на фармакологичен агент, противоифекциозен агент

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

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])

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

Кодирай също когато е направена:

- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

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

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена:

1.При новооткрито заболяване, ако са приложени и отчетени минимум четири основни диагностични процедури, едната от които задължително е 91939-15 и две основни терапевтични процедури, посочени в таблица **Кодове на основни процедури**.

Приложените диагностични процедури следва да доказват наличие на заболяването Кистозна фиброза.

Терапевтична процедура с код 96067-00 се отчита еднократно при откриване на заболяването.

2.При лица до 18 годишна възраст с доказана диагноза, ако са приложени и отчетени минимум три основни диагностични процедури и две основни терапевтични процедури, посочени в таблица **Кодове на основни процедури** и съобразени с органните прояви на заболяването.

3. При лица над 18 годишна възраст с доказана диагноза, ако са приложени и отчетени минимум три основни диагностични процедури и две основни терапевтични процедури, посочени в таблица **Кодове на основни процедури** и съобразени с органните прояви на заболяването.

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 "Педиатрия", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия", обхвата на медицинската специалност "Пневмология и фтизиатрия", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Пневмология и фтизиатрия", обхвата на медицинската специалност "Детска пневмология и фтизиатрия", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия", от обхвата на медицинската специалност "Гастроентерология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Гастроентерология", от обхвата на медицинската специалност "Детска гастроентерология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия".

Изискванията за наличие на задължителните звена, апаратура и специалисти са в съответствие с горепосочените медицински стандарти.

Лечебното заведение, изпълнител на клиничната пътека, осигурява комплексно лечение на основно заболяване, придружаващи заболявания и усложнения.

Лечебното заведение, изпълнител на клинична пътека № 112, задължително сключва договор и за амбулаторна процедура № 9 „Амбулаторно наблюдение/диспансеризация при муковисцидоза“, съгласно Приложение към Наредбата към чл. 45 от Закона за здравното осигуряване, заболявания, за които се осигурява комплексно лечение (осигурява се всяка една отделна част от цялостния процес на лечение) са: Муковисцидоза.

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, разположени на територията му и имащи договор с НЗОК.

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по педиатрия или Клиника/отделение по пневмология и фтизиатрия или Клиника/отделение по детска пневмология и фтизиатрия или Клиника/отделение по гастроентерология или Клиника/отделение по детска гастроентерология
2. Отделение по образна диагностика
3. Структура за функционално изследване на дишането
4. Клинична лаборатория
5. КАИЛ/ОАИЛ или легла за интензивно лечение

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Структура по медицинска генетика
2. Клинична паразитология
3. Клинична патология
4. Клинична микробиология – на територията на областта

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

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

Наличният брой специалисти в лечебното заведение и тяхната квалификация отговаря на медицинския стандарт по съответната специалност на структурите, в които се извършва дейността, съгласно т.І, 1 и 2 от тази клинична пътека.

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

Клиника/ отделение по педиатрия

І ниво на компетентност - двама лекари, от които единият със специалност педиатрия

ІІ ниво на компетентност – четирима лекари, от които двама със специалност педиатрия или детска пневмология и фтизиатрия

или
четирима лекари, от които един лекар със специалност педиатрия и един със специалност детска пневмология и фтизиатрия

ІІІ ниво на компетентност – шестима лекари, от които пет със специалност

Неонатология - за лечение на пациенти на възраст до 28-ия ден от раждането

І ниво на компетентност – легла в родилна зала

ІІ ниво на компетентност – се изисква минимум един лекар с придобита специалност по педиатрия и квалификация по неонатология или с придобита специалност по неонатология

ІІІ ниво на компетентност – шест лекари, от които минимум трима лекари със специалност по неонатология

Клиника/отделение по пневмология и фтизиатрия

І ниво на компетентност - няма първо ниво

ІІ ниво на компетентност – четирима лекари, от които двама със специалност педиатрия или

четирима лекари, от които двама лекари със специалност детска пневмология или

четирима лекари, от които един лекар със специалност детска пневмология и фтизиатрия и един лекар със специалност по педиатрия

ІІІ ниво на компетентност – четирима лекари, от които поне двама с пневмология и фтизиатрия, а останалите - със специалност педиатрия

- лекар със специалност по клинична лаборатория;

- лекар със специалност по образна диагностика.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

5.а.ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

На хоспитализация подлежат лица до и над 18 годишна възраст при симптоми от страна на дихателната система, гастроинтестиналния тракт, ендокринната система и др., отговарящи на индикациите.

В зависимост от доминиращите органи прояви на заболяването пациентите се хоспитализират в съответната клиника/отделение

1. Диагностика на лица до и над 18-годишна възраст със съмнение за муковисцидоза при симптоми от страна на дихателната система, гастроинтестиналния тракт, ендокринната система и др.;

2. Лечение на лица до и над 18 г. с установена диагноза муковисцидоза при:

2.1. Засилване на кашлицата и/или увеличаване обема и промяна в характеристиката на експекторацията, нарастване или новопоявила се диспнея и наличието на фебрилноинтоксикационен синдром

2.2. Кръвохрак

2.3. Физикални и рентгенови данни за пневмоторакс

2.4. Анамнестични, физикални и рентгенови данни за пневмоничен инфилтрат

- 2.5. Анамнестични, физикални и рентгенови данни за плеврален излив
- 2.6. Декомпенсация на хронична дихателна недостатъчност - $PaO_2 < 55 \text{ mmHg}$
- 2.7. Холестаза
- 2.8. Клинични белези на остър панкреатит
- 2.9. Интестинална обструкция
- 2.10. При деца до 18-годишна възраст - десатурация под обичайните за пациента стойности при пулсоксиметрията.
- 2.11. При деца под 2-годишна възраст:
 - 2.11.1. рецидивиращи или засилващи се дихателни симптоми - кашлица, свирене, диспнея;
 - 2.11.2. ненаддаване на тегло от екзокринна панкреасна дисфункция със стеаторея и диария;
 - 2.11.3. пролапс на ректума;
 - 2.11.4. анемия, отоци и хипонатриемия;
 - 2.11.5. дехидратация и електролитни нарушения (псевдо batter синдром), хипохлоремична метаболитна алкалоза;
 - 2.11.6. холестаза.

3. Интензивно лечение при:

- 3.1. тежка диспнея, неповлияна от терапията на предишните етапи;
- 3.2. промени в съзнанието;
- 3.3. нарастваща хипоксемия и хиперкапния;
- 3.4. необходимост от механична вентилация.

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

За лица над 18 годишна възраст

- Засилване на кашлицата с увеличаване обема и промяна в характеристиката на експекторацията, нарастване или новопоявила се диспнея и наличието на фебрилноинтоксикационен синдром
 - Кръвохрак
 - Физикални и рентгенови данни за пневмоторакс
 - Анамнестични, физикални и рентгенови данни за пневмичен инфилтрат
 - Анамнестични, физикални и рентгенови данни за плеврален излив
 - Декомпенсация на хронична дихателна недостатъчност – $PaO_2 < 55 \text{ mmHg}$
 - Холестаза
 - Клинични белези на остър панкреатит
 - Интестинална обструкция - дистален интестинален обструктивен синдром – DIOS („мекониум илеус еквивалент“)

5.6. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

Алгоритъмът е съобразен с Българските стандарти за диагностика и лечение, разработени под егидата на Асоциация Муковисцидоза в България и базирани на Европейските директиви и препоръките за поведение (Standarts of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus)

- вземане на биологичен материал за медико-диагностични изследвания (вкл. КГА) се извършва до 24 часа от приемането;
- спирометрия (когато състоянието или възрастта на болния позволява) – при приемането или по време на лечението или при дехоспитализацията;
- кръвно-газов анализ (КГА);
- назначената от лечебното заведение рентгенография трябва да се извърши в рамките на болничния престой;
- назначеният потен тест (в случай, че до хоспитализацията такъв не е бил провеждан) трябва да се извърши в рамките на болничния престой.

Тежестта на нарушенията в дихателната функция се обективизира с КГА и се проследява чрез пулсоксиметрия, които се отразяват в медицинската документация (ИЗ).

Всички медико – биологични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ.

За диагнозата **кистозна фиброза** основно значение имат:

- Повишените стойности на хлоридите в потта.
- Генетичното изследване
- Характерната клинична симптоматика
- Фамилната обремененост.

Генетичното изследване не се заплаща от НЗОК

5.6.1. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ ПРИ СИМПТОМИ ОТ СТРАНА НА ГАСТРОИНТЕСТИНАЛНИЯ ТРАКТ Основните диагностични задачи са:

- да се определи екзокринната панкреасна функция и малнутриция;
- да се потвърди или отхвърли остър или хроничен панкреатит;
- да се оценят промените в горния и долен ГИТ, вкл. фиброзна колопатия;
- да се оценят промените в черния дроб и жлъчните пътища на базата на клинични, лабораторни, инструментални (ехография или други изобразителни изследвания; при необходимост и горна и долна ендоскопия, ЕРХП).

Инструментални изследвания

- Абдоминална ехография, обзорна рентгенография на корема, контрастна рентгенография на ГИТ, а при необходимост – КТ или МРТ, вкл. виртуална холангио- или холангио-панкреатография, ентерография или ентероклизис
- Горна и долна ГИ ендоскопия, ендоскопска ехография или ендоскопска ретроградна холангио-панкреатография -ЕРХП.

Кръвни проби

- Пълна кръвна картина с ДКК, СУЕ, урина
- С-реактивен протеин, общ белтък, албумин, АСАТ, АЛАТ, ГГТ, АФ, ЛДХ, общ и директен билирубин, протромбиново време /INR, фибриноген, кр.захар, креатинин, урея, пикочна киселина, холестерол, ХДЛ и ЛДЛ холестерол, триглицериди, амилаза, липаза, сер.желязо, ЖСК, феритин, електролити – натрий, калий, хлор, бикарбонати, калций, фосфор, магнезий, ИгГ, ИгМ, ИгА и други – според съответните показания.

Допълнителни изследвания:

Оценка на екзокринната панкреасна недостатъчност и малнутриция:

- Клинични данни (анамнеза и физикален статус, антропометрични изследвания), образни изследвания, фекална еластаза 1 и други методи при необходимост;
- Ниво на мастноразтворими витамини А, Д, Е, К и ниво на В12 и фолиева киселина – при показания

Оценка ендокринната панкреатична недостатъчност:

- Орален глюкозотолерантен тест при пациенти над 10 години, при които не е диагностициран Захарен диабет;
- серумен инсулин, С-пептид, кръвно-захарен профил, HbA1c – по показания.

Лечение

- Заместващи панкреатични ензими с или без антисекретори (ИПП)
- Хиперкалорийни храни за орално и ентерално приложение – по показания до корекция на малнутрицията
- a) енергийни и витаминни перорални добавки
- b) орални хранителни добавки и ентерални хранения орално или през гастростома (при нужда)
- Хепатопротектори, холеретици - Урсодезоксихолева киселина / 15 мг/кг/дн – непрекъснато и други. При жлъчна инфекция се провежда лечение с антибиотици. В случаите с холелитиаза се обсъжда нуждата от холецистектомия, а при обструкция на жлъчните пътища – оперативен или ендоскопски дренаж.
- Корекция на хиперацидитет - Инхибитори на протонната помпа / 1-2 пъти стандартна доза дневно
- Мастноразтворими витамини – вит А, Д, Е, К и калций – стандартна дневна доза непрекъснато; фолиева к-на, витамин В12 – стандартна доза
- Антибиотици, пробиотици
- Ентерално хранене – сондово и чрез стома

- Рехидратираща терапия с венозни водно-солеви р-ри, лечевни в-ва, хранителни субстанции
- Лечение на остър и хроничен панкреатит –аналгетици, инхибитори на протонната помпа (ИПП), антибиотици, панкреасни ензими и други средства
- Лечение на дистален интестинален обструктивен синдром - При дистален интестинален обструктивен синдром (DIOS) се препоръчва прием на PEG 3350/4000, разтворен в 4 литра вода за 2 часа през устата, както и клизми с Gastrografin (максимум 480 ml) с физиологичен серум до 1 литър. При оптимално задържане клизмите имат добър ефект. Рядко се налага хирургична интервенция или поставяне на перкутанна ендоскопска гастро-/ентеростома.

Обект на гастроентерологията са пациенти, диагностицирани още в ранна детска възраст, новодиагностицирани пациенти с по-лека форма на заболяването, както и такива с атипични форми на кистозна фиброза.

Панкреасно засягане

Пациентите без изявена панкреасна екзокринна недостатъчност може периодично да имат епизоди на **остър панкреатит** или клинични белези на **хроничен панкреатит**. Поради това при коремната болка е необходимо изследване на амилаза (серум и урина) или липаза, С-реактивен протеин, хематологични показатели, АСТ, АЛТ, ГГТ, ЛДХ, глюкоза, абдоминална ехография, обзорна рентгенография на корема, а при необходимост – други лабораторни и изобразителни изследвания (КТ или МРТ, вкл. виртуална холангиопанкреатография, ендоскопска ехография или ендоскопска ретроградна холангиопанкреатография -ЕРХП. Често епизодите на панкреатит се последват от намаляване на панкреасната екзокринна функция.

Панкреасна екзокринна недостатъчност се открива в 90% от болните с муковисцидоза. Проявява се в различни етапи от хода на заболяването поради редуцирана бикарбонатната секреция (хиперацититет, дезактивиране на ензимите); хиперконцентрация на панкреасния сок (преципитация на белтъци в каналчетата). Наблюдава се малабсорбция, съответно дефицит на мастноразтворими витамини и др. Задължителен етап в диагностиката и определяне на нуждите на пациента от заместителна терапия е провеждане на дихателни тестове, определяне на количество фекални масти или еластаза 1 и др.

Честотата на диабета (**ендокринна панкреасна недостатъчност**) при пациенти с муковисцидоза нараства значително с възрастта и се среща само при пациенти с екзокринна панкреасна недостатъчност. Като причини за това се сочат нарушаването на архитектурата на островните клетки, фиброзата и мастната инфилтрация на панкреаса. ОГТТ е приет за основен метод за диагностика на диабет при пациенти с муковисцидоза. Допълнително е необходимо изследване на гликирания хемоглобин (HbA1c), кръвнозахарен профил, изследване на серумния инсулин и С-пептид.

Интестинална обструкция

Мекониум илеус се среща при около 15% от новородените с кистозна фиброза, найчесто - при болните с панкреасна недостатъчност. При подрастващи и възрастни пациенти се развива частична подостра обструкция (**дистален интестинален обструктивен синдром – DIOS**, или „мекониум илеус еквивалент“). Клинично се изявява с тежка констипация и коремна болка. Червото е изпълнено с твърди фекални маси, които лесно се палпират в дясната или лява коремна половина. Обзорната рентгенография на корема установява дилатирани тънкочревни бримки, хидро-аерични сенки и дилатиран колон, изпълнен с фекални материи. Състоянието може да се усложни с перфорация и перитонит. КТ на корема е полезен в диференциалната диагноза.

Гастроезофагеалната рефлуксна болест (ГЕРБ) се среща значително често при пациенти с муковисцидоза, поради стомашния хиперацититет.

Жлъчно-чернодробно засягане

Около 30% до 60% от пациентите с муковисцидоза развиват чернодробна **стеатоза**, фокална или мултинодуларна **билиарна цироза**, с или без съответните усложнения. **Холелитиаза** и **холецистит** са срещат много често при болните с кистозна фиброза. При всички пациенти се препоръчва да бъдат извършени следните изследвания: чернодробни ензими (АСТ,

АЛТ, ГГТ, АФ), билирубин, общ белтък, албумин, протромбиново време (INR), хематологични показатели с ДКК, глюкоза; абдоминална ехография с Доплер, а при показания и ендоскопска (ЕРХП) или МР-(МРХП) холангио- или холангиопанкреатография, както и ФГС за диагноза и контрол на езофагеални варици.

Лечение

1.Корекция на малдигестия и малабсорбция - хранене, заместителна и поддържаща терапия

1.1.Висококалорийна диета

Загубата на телесна маса и поднорменото тегло са често срещани при пациентите с муковисцидоза и затова оценката на хранителния статус е неделима част от прегледите и всяка хоспитализация. Препоръчва се обща висококалорийна диета със заместване на съответните дефицити. Особено подходящи са висококалорийните храни и протеинови разтвори (напитки). При всеки пациент трябва да се определят индивидуалните енергийни нужди, вносът на протеини и калории, както и да бъдат извършени някои специфичните лабораторни изследвания (серумни нива на витамини, албумин, серумна холинестераза, микроелементи и др.). При болните с ИТМ под 19 или тези с напреднало заболяване се предпочита ентерално хранене. След тежки операции или предстояща белодробна трансплантация за кратко време се препоръчва тотално парентерално хранене. Телесното тегло на пациентите се следи на всеки 2-3 дни.

При наличие на диабет не се ограничава калорийния внос. Пациентите се повлияват добре от богатата въглехидратна диета.

1.2.Панкреасна заместителна терапия

Ензимните препарати, използвани за корекция на панкреасните ензими се приемат в началото на всяко хранене. Те се дозират индивидуално с оглед достигане и поддържане на оптимално тегло, адекватен чревен мотилитет и предпазване от тежка констипацията. Обективен метод за оценка ефективността на ензимната заместителна терапия е изследването на фецес за неутрални масти или еластаза¹.

1.3.Витамини

За пациенти с муковисцидоза се препоръчва заместителна терапия с мастно разтворими витамини. Провежда се орално или мускулно. Препоръчителните дози при панкреасна екзокринна недостатъчност са представени в Таблица 1. Оралният прием на калций трябва да надвишава 1.5 g / дневно. Заместителна терапия с калциеви препарати се провежда обикновено в доза от 1000-15000 mg/дневно. Препоръчителна е и профилактика на остеопорозата. При нормален прием на храна (пълноценно хранене) не е необходимо заместване с водно-разтворими витамини, освен в случаите с ограничен внос на храна или след резекция на илеума. Витамин В 12 може да бъде приложен при доказване на дефицит в доза

Таблица №1: Препоръчителна заместителна терапия с мастноразтворими витамини и калций при болни с муковисцидоза и панкреасна екзокринна недостатъчност

Заместителна терапия	Доза
Витамин А	40 000-100 000 IU / дневно
Витамин Е	100- 400 mg / дневно
Витамин D	400-800 IU / дневно
Витамин К*	1 mg/ дневно до 10 mg/ седмично

* холестаза, екзокринна панкреасна недостатъчност

2.Остър и хроничен панкреатит

Провежда се съответно стандартно лечение с аналгетици, инхибитори на протонната помпа (ИПП), антибиотици, панкреасни ензими и други (виж. панкреатити).

3.Корекция на хиперацидитета

Препоръчва се при симптоми на ГЕРБ, както и при болните с екзокринна панкреасна недостатъчност, поради инактивиране на екзогенните ензимни препарати от подкиселяването на

дуоденалното съдържимо. Прилагат се ИПП в стандартни дози, приети до половин час преди хранене.

4.Корекция на нарушеното изпразване на стомаха и чревния мотилитет

При болните с кистозна фиброза, нарушения в гастроинтестиналния мотилитет се наблюдават най-често в случаите на неадекватното ензимно заместване, некоригиран хиперацидитет или диабет. При дистален интестинален обструктивен синдром (DIOS) се препоръчва прием на PEG 3350/4000, разтворен в 4 литра вода за 2 часа през устата, както и клизми с Gastrografin (максимум 480 ml) с физиологичен серум до 1 литър. При оптимално задържане клизмите имат добър ефект. Рядко се налага хирургична интервенция или поставяне на перкутанна ендоскопска гастро-/ентеростомия.

5.Лечение на диабет

Лечението на диабета, оценката на ефективността на лечението и профилактика на усложненията се провеждат по общите правила, но без редукция на калорийния внос. При нужда е показано заместително инсулиново лечение.

6. Лечение на жлъчно-чернодробните заболявания

За профилактика и лечение на интрахепатална холестаза, лечение на чернодробна стеатоза и някои форми на холелитиаза, е показано приложението на урзодезокси холева киселина (УДХК) в стандартни дози – 15 mg/kg тегло.

При жлъчна инфекция се провежда лечение с антибиотици. В случаите с холелитиаза се обсъжда нуждата от холецистектомия, а при обструкция на жлъчните пътища – оперативен или ендоскопски дренаж.

Здравни грижи, съгласно Наредба № 1 от 8.02.2011 г. за професионалните дейности, които медицинските сестри, акушерките, асоциираните медицински специалисти и здравните асистенти могат да извършват по назначение или самостоятелно.

5.6.2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ ПРИ МУКОВИСЦИДОЗА С ДОМИНИРАЩИ БЕЛОДРОБНИ ПРОЯВИ

За ЗОЛ, на които са предписани и отпуснати лекарствените продукти с международни непатентни наименования Tobramycin, Multienzimes, Dornase alfa, Caphtor, Ivacaphtor, Colistimethate sodium/Levofloxacin за домашно лечение на Муковисцидоза (код на болест по МКБ-10 – E84.0 - E 84.1) и други, заплащани от НЗОК по тези кодове, се допуска посочените лекарствени продукти да се използват за провеждане на лечение в болнични условия по време на хоспитализацията на лицата.

5.6.2.1. ПРОТОКОЛ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА МУКОВИСЦИДОЗА С ДОМИНИРАЩИ БЕЛОДРОБНИ ПРОЯВИ ПРИ ЛИЦА ДО 18 Г.

2.2.1.1. Кислородолечение при остра или обострена хронична дихателна недостатъчност.

То е непрекъснато, дозирано и контролирано. Контролиране с периодична или мониторирана пулсоксиметрия, отразено в медицинската документация. Контролен КГА до 60 мин след започването ѝ и контролиране според клиничното състояние в следващите дни за документиране промените.

5.6.2.1.2. Антибактериална терапия при екзацербация – стратегия :

2.2.1.2.1.Стартира след вземане на материал за микробиологично изследване (спонтанна или индуцирана храчка; дълбок гърлен секрет или промивни стомашни води за кърмачета и малки деца, бронхо-алвеоларен лаваж)

2.2.1.2.2.Изборът на антибактериална терапия е според резултатите от последната налична антибиограма; възможна е промяна в хода на лечението съобразно с новополучените микробиологични резултати

2.2.1.2.3. Лечебен курс - минимум 10 дни, препоръчително 14 дни; с възможните максимални дневни дози на антибактериалните лекарствени средства.

2.2.1.2.4. Препоръчва се комбинирана I.V. антибактериална терапия.

2.2.1.2.5.При лечение с аминогликозиди се препоръчва еднократен дневен прием.

2.2.1.2.6. Дневни дози на антибактериалните лекарствени средства:

Amikacin 15 mg/kg ; max- 1,5 g

Tobramycin 3-5mg/kg
Amoxicillin+clav.acid 200mg/kg ; max 12,0g
Ceftazidime 150-200mg/kg max 12,0 g
Piperacillin + Tazobactam 300mg/kg max 12,0g
Imipenem 60-100mg/kg max 4,0g
Meropenem 120mg/kg max 6,0g
Aztreonam 150mg/kg max 12,0 g
Vancomycin 15-40mg/kg max 2,0 g
Teicoplanin начална: 3x10 мг/кг за 36 часа, поддържаща 6-10 мг/кг/дневно
При наличие на показания могат да бъдат използвани и хинолонови препарати като: Ciprofloxacin
Levofloxacin или Linezolid

2.2.1.2.7. Начална емпирична антибактериална терапия при липса на изолиран причинител:

Режим 1 :

- Цефалоспорин 3 или 4 генерация
- Ceftazidime + Amikacin
- Cefipime+Amikacin
- Piperacillin/Tazobactam

Режим 2:

- Meropenem (Imipenem)
- Meropenem (Imipenem) + Amikacin

Продължаване / започване на инхалаторно лечение с Tobramycin

Meropenem (Imipenem) + Ceftazidime

Meropenem (Imipenem) + Aztreonam

Piperacillin/Tazobactam + Amikacin

5.6.2.1.3. Други медикаменти :

2.2.1.3.1. Кортикостероиди: орални или парентерални в доза 1-2 мг/кг/24 часа на два приема – при преценка за необходимост ; при бронхо-пулмонална аспергилоза

2.2.1.3.2. Инхалаторни бронходилататори (β миметици): Ventolin 0.5% в доза 0.2 мл/кг през 4 или 6 часови интервали

2.2.1.3.3 Инхалаторни секретолитици: Инхалации с rhDNase (при деца над 5 годишна възраст) 1-2 пъти дневно. 30 мин. след небулизацията се препоръчва физиотерапия или инхалации с хипертоничен разтвор на NaCl 3-4 инхалации дневно.

2.2.1.3.4 Перорални секретолитици: N-acetylcystein, Carbocystein

2.2.1.3.5 Корекция на електролитните нарушения /хипонатриемия, хипокалемия/, както и на нарушенията в киселинно-алкалното равновесие.

2.2.1.3.6 При необходимост корекция на хипопротеинемията, анемията

5.6.2.1.4. Физиотерапия :

При екзацербация се препоръчват два сеанса дневно.

Дихателна гимнастика, постурален дренаж и перкусия/вибрация

5.6.2.1.5. Продължаване на постоянната субституираща терапия с панкреасни ензими

5.6.2.2. ПРОТОКОЛ ЗА ЛЕЧЕНИЕ НА МУКОВИСЦИДОЗА С ДОМИНИРАЩИ БЕЛОДРОБНИ ПРОЯВИ ПРИ ЛИЦА НАД 18г.

5.6.2.2.1. Антибактериална терапия при екзацербация – стратегия :

2.2.2.1.1.Стартира след вземане на материал за микробиологично изследване (спонтанна или индуцирана храчка; БАЛ)

2.2.2.1.2.Изборът на антибактериална терапия е според резултатите от последната налична антибиограма; възможна е промяна в хода на лечението съобразно с новополучените микробиологични резултати

2.2.2.1.3. Лечебен курс - , минимум 10 дни, препоръчително 14 дни; с възможните максимални дневни дози на антибактериалните лекарствени средства.

2.2.2.1.4. Препоръчва се комбинирана I.V. антибактериална терапия.

2.2.2.1.5.При лечение с аминогликозиди се препоръчва еднократен дневен прием.

2.2.2.1.6. Дневни дози на антибактериалните лекарствени средства:

Amikacin 20mg/kg ; max- 1,5 g
Tobramycin 8-10mg/kg
Amoxicillin+clav.acid 200mg/kg ; max 12,0g
Ceftazidime 150-200mg/kg max 12,0 g
Piperacillin + Tazobactam 300mg/kg max 12,0g
Imipenem 100mg/kg max 4,0g
Meropenem 120mg/kg max 6,0g
Ciprofloxacin 30mg/kg max 1,2g(p.o. прием до 1,5-2,0 g)
Levofloxacin 750mg – 1000mg/дневно
Aztreonam 150mg/kg max 12,0 g
Colistin 0,1-0,15 мил.ед. /kg
Vancomycin 40mg/kg max 2,0 g
Teicoplanin 20mg/kg
Linezolid 1200mg/дневно

2.2.2.1.7. Начална емпирична антибактериална терапия при липса на изолиран причинител:

Режим 1 :

Ceftazidime + Amikacin
Ceftazidime + Ciprofloxacin
Cefipime+Amikacin
Piperacillin/Tazobactam + Amikacin

Режим 2:

Meropenem / Imipenem + Amikacin Meropenem / Imipenem + Ciprofloxacin **или**
Meropenem / Imipenem + Ceftazidime
Meropenem / Imipenem + Aztreonam

При изолиран причинител – съобразно изследването за чувствителност
Продължаване / започване на инхалаторно лечение с Tobramycin

5.6.2.2.2. Други медикаменти :

2.2.2.2.1. Кортикостероиди орални или парентерални –при липса на подобрение след оптимална 10 дневна антибактериална терапия; при бронхо-пулмонална аспергилоза

2.2.2.2.2. Инхалаторни бронходилататори (β миметици), подходящи при стартиране на физиотерапия

2.2.2.2.3. Секретолитици: rhDNase инхалации 1-2 пъти дневно. 30мин. след небулизацията се препоръчва физиотерапия

2.2.2.2.4. При чести тежки екзацербации (имунокопрометирани болни) може да се обсъди терапия с Immupovenin 200-400mg/kg.

5.6.2.2.3. Физиотерапия :

При екзацербация се препоръчват два сеанса дневно.
Постурален дренаж и перкусия/ вибрация

5.6.2.2.4. Продължаване на постоянната субституираща терапия с панкреасни ензими

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Критерии за окончателната диагноза:

1. Наличието на резултати от двукратно проведен потен тест със стойности над 60 mEq/l
2. Положителен резултат от генетичното изследване
3. Потен тест в стойности над 30 mEq/l и доказана една мутация в CFTR гена
4. Еднократно положителен потен тест (> 60 mEq/l) + наличие на клинична симптоматика и/или фамилна обремененост

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и уточнена окончателна диагноза, както и:

1. При муковисцидоза с белодробни прояви:

1.1. подобрение или клинично овладяване на острата или обострената хронична дихателна недостатъчност, позволяващи спиране на кислородолечението; или при задържане на необходимостта от продължаване на кислородолечението при осигурена възможност за провеждане на продължително кислородолечение в дома;

1.2. намаляване или преминаване на симптомите и белезите на остра екзацербация;

1.3. възможно провеждане на лечение в амбулаторни условия;

1.4. обучение на болния за правилна употреба на предписаните лекарствени средства;

1.5. подобряване при възможност и състоянието на дихателната система на параметрите на КГА и ФИД до оптималните стойности за конкретния случай; 1.6. възможност болният да се обслужва сам или с помощта на близките.

2. При муковисцидоза с гастроинтестинални прояви:

2.1. осигуряване на коректно лечение на усложненията на муковисцидозата съгласно алгоритъма;

2.2. проведено адекватно лечение с овладяване на основните субективни оплаквания;

2.3. корекция на патологично променени показатели;

2.4. болният може да се обслужва сам или с помощта на близките;

2.5. при изписване на пациента задължително се извършва ФИД (за лица над бгодишна възраст);

2.6. отзвучаване симптомите и белезите на остра екзацербация.

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в „Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“ (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/лечение по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).
- епикриза – получава се срещу подпис на пациента (родителя/настойника), отразен в ИЗ.

ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ – подписва се от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Вие имате право да бъдете подробно информиран за заболяването си и неговата фаза.

Вие ще бъдете информиран за всички необходими изследвания, уточняващи Вашата точна диагноза, за рисковете, които те крият и начина по който се извършват.

Вие трябва да бъдете подробно запознат с начините на лечение на заболяването Ви, както и за всички възможни вредни последици от прилагането на медикаментозно лечение.

Всички изброени по-горе разяснения нямат за цел да Ви обезпокоят. Те целят Вашата пълна информираност, за да можете да вземете решение дали да приемете предложените диагностични и лечебни методи. Правата на пациентите в Република България съгласно действащото в страната законодателство Ви гарантират следните възможности:

- Право на достъп до медицинска помощ.
- Пълна информация.
- Право на съгласие\право на самоопределяне, право на автономия.
- Право на тайна, и др.

Вие сте с кистозна фиброза.

Ще Ви бъдат извършени различни изследвания, включително и функционално изследване на дишането, кръвно – газов анализ, биохимично изследване на кръв, микробиологични, рентгенови, както и всички други изследвания, при необходимост.

Лечението ще включва: кортикостероиди, антибиотици, кислородолечение, както и други терапевтични средства, за които ще бъдете информирани и ще бъде взето Вашето съгласие да бъдат извършени.

Молим Ви да прочетете внимателно написания по-долу текст и при съгласие да подпишете.

Д-р....., като мой лекуващ лекар и екипът на съответното звено да поемат грижите и лечението на моето заболяване, обяснено ми като.....

Беше ми обяснено, че в диагностичното уточняване и лечение на моето заболяване са предвидени следните процедури

.....

.....

..... Приемам ги и потвърждавам писмено това.

Уведомен/а съм, че в хода на диагностично-лечебния процес моя лекуващ лекар може да открие други, различни от заболяването ми нарушения в здравето. Ако последните изискват други, различни от планираните методи, то аз упълномощавам моя лекуващ лекар и екипа, в който работи да ги извършат.

Съгласен/а съм (не съм съгласен/а) да бъдат използвани кръв и кръвни продукти в моето лечение.

Наясно съм, че не мога да получа пълни гаранции за резултата от лечението.

Наясно съм, че при неприлагане на необходимото лечение съществуват сериозни рискове за моето здраве.

Обяснено ми е, че съществува вероятност при диагностично-терапевтичните процедури да се получат усложнения.

Съгласен съм да бъдат извършени всички необходими изследвания и процедури за установяване на причините при евентуален неблагоприятен изход от заболяването.

Обяснено ми е, че в хода на диагностичния процес може да се наложи извършване на фибробронхоскопия с цел диагноза и лечение – добиване на секрети за микробиологична диагноза, отстраняване на гноен секрет и колекции.

Обяснена ми е необходимостта да се провежда при необходимост продължително антибиотично лечение, въведено по венозен път.

Предоставена ми беше възможност да задавам въпроси относно рисковете и опасностите, свързани с процедурите (диагностични и лечебни), които ще ми бъдат прилагани. Считаю, че съм получил достатъчно информация, за да дам съгласие за използването им.

Декларирам, че настоящия формуляр ми бе разяснен, прочел съм го и съм наясно със съдържанието му.

Ако решите да се откажете от лечение, не може да Ви се търси отговорност. В такъв случай обаче Вие нямате основание да търсите отговорност от лекуващия Ви екип.

Моля Ви да помните, че всички наши действия са насочени само към грижите за Вашето здраве.

Както вече Ви е известно, Вие страдате от хронична обструктивна белодробна болест. Това е заболяване на дихателните пътища и белите дробове, като основно оплакване е затруднението в дишането. Това е хронично заболяване, което може да прогресира и да наложи приемането Ви по спешност в болница за лечение. Това е необходимо, защото с провежданото в домашни условия лечение не винаги може да се постигне желаният резултат.

Вашият лекар е преценил, че за по-нататъшното Ви лечение е необходимо да постъпите в болница, където ще бъдете лекувани в условията на спешно/интензивно отделение, поради значително нарушената функция на белия Ви дроб.

През времетраенето на периода на лечение Вие ще трябва да провеждате назначеното Ви лечение, да спазвате предписания режим, както и да съобщавате на лекуващия Ви лекар всички възникнали оплаквания или проблеми, които сметете за важни.

Вашият престой в клиниката ще продължи до стабилизиране на състоянието Ви. Ще Ви бъдат извършвани различни изследвания, включително изследвания на дишането, газов анализ на артериална кръв, биохимично изследване на кръвта, микробиологични изследвания, рентгеново изследване на белия дроб, както и други допълнителни изследвания при

необходимост. За тях ще бъдете допълнително информирани преди съгласието Ви да бъдат извършени.

Вашето лечение ще включва лекарства, които разширяват дихателните пътища (бронходилататори) и потискат тяхното възпаление (кортикостероиди), а ако се прецени за необходимо - антибиотик, кислород и др., за което ще бъдете информирани. Те ще бъдат прилагани венозно, през устата и чрез инхалации, в зависимост от изискванията за всяко конкретно лекарство.

По принцип Ваши близки могат ежедневно да посещават клиниката, но е желателно посещенията при Вас да бъдат приблизително по едно и също време и да бъдат съобразени с условията в отделението, където сте настанени и възможностите на лекуващия Ви екип.

Ние ще следим Вашето здравословно състояние в продължение на целия престой от деня, в който Ви приемем в болницата, докато състоянието Ви се подобри и стане възможно изписването Ви или Вие сам решите да се откажете от активно лечение.

Какво ще стане след Вашето постъпване в болницата?

Лекуващият Ви лекар ще Ви прегледа, разпита и ще назначи необходими изследвания, които до този момент не са направени преди настаняването Ви в отделението. Те могат да включват изследване на дишането, ЕКГ, рентгенови изследвания, вземане на проба кръв за газов анализ (от артерия) и лабораторни изследвания (от вена), както и други необходими изследвания, за които Вие ще бъдете информирани, ако се наложи.

След първоначалната оценка ще Ви бъде назначено лечение със: средства, които разширяват бронхите, кислород, противовъзпалителни препарати, както и други медикаменти според състоянието Ви. Ако състоянието Ви не се подобри, влошавате се или изпитвате дихателна умора, може да се наложи провеждане на механично подпомагане на дишането.

При всички случаи от Вас ще се иска активно съдействие при вземане на всяко едно решение по отношение на лечебните процедури. Ако по време на лечението почувствате неприятни странични ефекти, можете да поискате от лекуващия Ви екип да преоцени състоянието Ви и съответно при нужда да коригира лечението.

Ако по време на лечението пожелаете да го прекратите, можете да направите това по всяко време, без да сте длъжни да давате обяснения. Необходимо е обаче да изразите това свое желание писмено, като с това си действие освобождавате лекуващия екип от отговорността за по нататъшното Ви здравословно състояние.

Ако в течение на този престой имате каквито и да е въпроси относно вида на лечението, изследванията или правата Ви като пациент, или ако смятате, че сте получили увреждане, свързано с лечението, моля обръщайте се към своя или дежурния лекар по всяко време.

Ако решите да се откажете от лечение, не може да Ви се търси отговорност. В такъв случай обаче Вие нямате основание да търсите отговорност от лекуващия Ви екип. Моля Ви да помните, че всички наши действия са насочени само към грижите за Вашето здраве.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА РОДИТЕЛИТЕ НА ДЕТЕ С ВРОДЕНО ЗАБОЛЯВАНЕ НА БРОНХОБЕЛОДРОБНАТА СИСТЕМА (МУКОВИСЦИДОЗА)

Уважаеми родители,

Вашето дете е с вродено заболяване на бронхобелодробната система.

Вашият лекар е преценил, че за подобряване състоянието и изследване на Вашето дете, е необходимо приемането му в болница. Престоят на детето Ви ще продължи до стабилизиране на неговото състояние. Ще му бъдат извършени различни изследвания, включително функционално изследване на дишането (ФИД), кръвно-газов анализ, биохимично изследване на кръвта, микробиологични изследвания, рентгеново изследване на белите дробове, както и други изследвания (при необходимост).

Лечението ще включва лекарства, които ще разширяват дихателните пътища, кортикостероиди, антибиотично лечение, кислородолечение и други терапевтични средства, за които ще бъдете предварително информирани и ще бъде взето съгласието Ви да бъдат извършени.

Детето може да се посещава само от двамата родители, които имат право на цялата информация за здравното му състояние. При развод, сведения получава само родителят, който юридически има права за грижи над детето. При наличие на дете, чийто родители нямат сключен

брак, правата върху детето се установяват с едновременно писмено съгласие и данни за самоличност на двамата родители, отразено в история на заболяването.

Вие ежедневно можете да посещавате детето си в определено от лекуващия лекар време.

Сведение за състоянието на Вашето дете можете да получавате само от лекуващия го лекар.

Ние ще следим здравословното състояние на Вашето дете в продължение на целия престой - от деня на приемане до деня на изписване. След подобряване състоянието на детето Ви, ще може да бъде изписано или Вие сами можете да решите да се откажете от болнично лечение на Вашето дете, когато пожелаете.

Ако по време на лечението на Вашето дете, пожелаете да го прекратите, можете да направите това по всяко време, без да сте длъжни да давате обяснения. Необходимо е обаче да изразите това свое желание писмено, като с това си действие освобождавате лекуващия екип от отговорността за по нататъшното здравословно състояние на Вашето дете.

Ако в течение на този престой имате каквито и да е въпроси относно вида на лечението, изследванията или правата на Вашето дете като пациент, или ако смятате, че Вашето дете е получило увреждане, свързано с лечението, моля обръщайте се към лекаря на Вашето дете или дежурния лекар по всяко време.

Ако решите да се откажете от лечение на Вашето дете, не може да Ви се търси отговорност. В такъв случай обаче Вие нямате основание да търсите отговорност от лекуващия Ви екип. Моля Ви да помните, че всички наши действия са насочени само към грижите за здравето на Вашето дете.

Кистозната фиброза е известна още като муковисцидоза.

Муковисцидозата е мултисистемно обменно заболяване с автозомно-рецесивен път на унаследяване. Засяга екзокринните жлези. Проявите на болестта могат да се наблюдават и в редица други органи и системи. Най-сериозни са пораженията в:

Дихателната и храносмилателната система.

Хронични бронхопулмонални възпаления с нарушен мукоцилярен клирънс.

Панкреатична екзокринна инсуфициенция.

Причината за възникването на кистозна фиброза е специфична.

Муковисцидозата е наследствено генетично заболяване. То се проявява, когато човек унаследи от клинично здравите си родители 2 мутации (по една от всеки) в CFTR („муковисцидозния“) ген. Рискът за повторение на заболяването в поколението при следваща бременност е закономерно много висок – 25%. Доказването на мутациите при пациента и родителите дава възможност за оценка на риска в конкретното семейство и при близки родственици. Това е единствената възможност за извършване на дородова

(пренатална) диагностика след 11 седмица на бременността или преди ин витро при следваща бременност при рисковите семейства. На всички семейства с поставена диагноза муковисцидоза, след положителен потен тест, се предлага генетична консултация и доказване на мутациите. Не доказването на двете мутации (в 10% от семействата) не отхвърля диагнозата муковисцидоза след положителен резултат от проведен диагностичен потен тест.

Честотата на заболяването е 1: 3300 новородени, а на носителите 1:30.

Генът, отговорен за Муковисцидозата е разположен върху дългото рамо на хромозома 7(промоном 7q31.2)и е изграден от 230 килобазални двойки, 27 ексона, описващи се в 6 500 бази. Известен е под наименованието Cystic Fibrosis Transmembrane Conductor Regulator(CFTR).Отговорен е за синтеза на патологично кодиран трансмембранен регулаторен белтък, наречен CFTR-протеин. Веригата му се състои от 1480 аминокиселини с молекулно тегло от 140 до 170kDa. Съдържа 5 домена: два сегмента, които обхващат мембраната на епителните клетки (TM1,TM2), две цитозолни нуклеотидни връзки (NBF1,NBF2) и един регулаторен R-домен. Протеинът е сигнално управляем 6-8pS хлориден канал с линейна характеристика на тока и напрежението. Участва в регулацията на епителния йонен транспорт и в общите процеси на клетката, като енергиен обмен и апоптоза е локализиран предимно в апикалната мембрана на секреторните епителни клетки. CFTR-генът е с голяма вариабилност. По настоящем са известни над 1000 мутации, благодарение на, които се наблюдават многообразните патологоанатомични и функционални изменения в екзокринните жлези, белите дробове, черния дроб, гастроинтестиналния тракт.

Рискът да се роди болно дете при хетерозиготни родители е 25%. За здраво дете рискът е 50%, а за хетерозиготно дете е 25%.

Клиничната картина при кистозна фиброза е различна при различните възрастови групи.

1) При раждането:

Пролонгиран иктер.

Мекониум перитонит.

Мекониум илеус.

2) През първата година от живота:

Фамилна анамнеза за смърт в ранна детска възраст или за живи деца с подобни симптоми.

Хипопротеинемия-едем.

Хронична хипоелектролитемия, поради малабсорционния синдром.

Топлинна прострация и дехидратация в горещо време.

Наподобяващ този при асцит; балониран корем, ректален пролапс.

Гастроезофагиален рефлукс (ГЕР).

Чести дефекации над 4 пъти изхождания за денонощие.

Зловонно миришещ неоформен фецес.

Хронична диария.

Ненаддаване на тегло.

Периорална цианоза; персистираща упорита кашлица и "свиркане на гърдите".

Рецидивираща или хронична пневмония.

3) В предучилищна възраст:

Хепатомегалия и необяснимо чернодробно заболяване; хипоелектролитемия и метаболитна алкалоза.

Хипотонична дехидратация.

"Кристалчета сол по кожата".

Невинаги е налице периорална цианоза.

"Барабанни палки и нокти тип часовниково стъкло".

Инвагинация.

Обилна и честа дефекация със зловонна миризма.

Тежест в епигаструма, придружена с флатуленция поради малдигесцията.

Абдоминална болка, често наподобяваща болката при остър хирургичен корем. Тенезми.

Ректален пролапс.

Бавно наддаване на ръст и тегло.

Хронична бронхиална обструкция.

Персистираща кашлица, най-често с продуктивна експекторация.

4) В училищна възраст:

Захарен диабет с респираторни симптоми.

Ректален пролапс.

Панкреатит.

Дистален интестинален обструктивен синдром (DIOS) – ГЕР.

Хронична диария.

"Барабанни палки" и нокти тип часовниково стъкло.

Бронхиектазии.

Рецидивиращи пневмонии.

Хроничен синусит-засегнати са най-често махиларните синуси.

Назална полипоза.

Псевдомонас аеругиноза в храчка.

Хронична необяснима респираторна симптоматика.

5) В млада и зряла възраст:

Намалена фертилност у жените.

Стерилитет у мъжете с азоспермия.

Астеничен хабитус и забавяне в сексуалното развитие.

Чернодробна цироза с портална хипертония.

Захарен диабет, придружен с белодробни оплаквания.

Панкреатити.

"Барабанни палки".

Хронично белодробно заболяване.

За диагнозата кистозна фиброза основно значение имат:

- Повишени стойности на хлоридите в потта.
- Клинична симптоматика от страна на белите дробове.
- Клинична симптоматика от страна на гастроинтестиналния тракт, панкреаса и черния дроб.
- Фамилна обремененост.

При наличието на няколко от клиничните признаци, особено при комбинацията им от гастроинтестиналния тракт и белите дробове, задължително се прави потен тест. Положителният потен тест е сигурен метод за доказване на муковисцидоза.

Лечението на заболяването не е лесна задача. За ефикасно повлияване клиниката на заболяването, за достигане на по-дълготрайна ремисия и по-добро качество на живот е необходима комплексна, дълготрайна и ефикасна терапия, която да атакува едновременно по-голямата част от симптомите особено тези, които са с разрушителен ефект.