

КП № 64 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС И МИАСТЕННИ СИНДРОМИ

Минимален болничен престой – 3 дни

1. ПРИ ЛИЦА НА ВЪЗРАСТ НАД 18 Г.

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Myasthenia gravis и други увреждания на нервно-мускулния синапс

Не включва: ботулизъм (A05.1)
преходна неонатална Myasthenia gravis (P94.0)

G70.0 Myasthenia gravis

Ако болестта е предизвикана от лекарствено средство, за неговото идентифициране се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).

G70.1 Токсични увреждания на нервно-мускулния синапс

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

G70.2 Вродена или придобита миастения

G70.8 Други увреждания на нервно-мускулния синапс

Увреждания на нервно-мускулния синапс и мускулите при болести, класифицирани другаде

G73.0* Миастенни синдроми при ендокринни болести

Миастенни синдроми при:

- диабетна амиотрофия (E10—E14† с общ четвърти знак .4)
- тиреотоксикоза [хипертиреозидизъм] (E05.—†)

G73.1* Синдром на Eaton-Lambert (C80†)

G73.2* Други миастенни синдроми при новообразувания (C00—D48†)

G73.3* Миастенни синдроми при болести, класифицирани другаде

Диагнозите, обозначени със (*) от рубриката **G73** не могат да се използват като самостоятелни диагнози, а изискват основна диагноза, обозначена със знака (†).

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ

Изключва:

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

****87.41 КАТ НА ГРЪДЕН КОШ**

КАТ скениране на гръдния кош

електронна субтракция на гръдния кош

фотоелектричен отговор на гръдния кош

томография с използване на компютър, на рентгенови-лъчи и камера на гръдния кош

Компютърна томография на гръден кош

Компютърна томография на гръден кош

Включва: кост
гърдна стена
бял дроб
медиастинум
плевра

Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])
при сканиране на:
• корем (56301-01, 56307-01 [1957])
• и таз (56801-00, 56807-00 [1961])
• мозък (57001, 57007 [1957])

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

ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ИЗОБРАЖЕНИЕ

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

Изключва:

интраоперативно магнитно резонансно изображение – 88.96

магнитно резонансно изображение в реално време – 88.96

Магнитно резонансен образ

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък

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

**** 90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

ПКК и биохимия (кръвна захар, урея, креатинин, електролити)

ДИАГНОСТИЧНА ФИЗИКАЛНА ТЕРАПИЯ

****93.08 ЕЛЕКТРОМИОГРАФИЯ**

Изключва:

ЕМГ на око - 95.25

такава с полисомнография - 89.17

ЕМГ на уретрален сфинктер - 89.23

Невромускулна електродиагностика

ЕМГ [електромиография]:

- на ≥ 1 мускул(и)
- използвайки кръгови иглени електроди

Изследване на невромускулна проводимост

11012-00 Електромиография (ЕМГ)

Не включва: мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

НЕОПЕРАТИВНА ПРОМИВКА НА ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ, ПОЧИСТВАНЕ И ЛОКАЛНА ИНСТИЛАЦИЯ

***96.35 СТОМАШНО ХРАНЕНЕ СЪС СОНДА**

96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Включва:

подкожна инжекция или инфузия с местно или общо действие

интрамускулна инжекция или инфузия с местно или общо действие

интравенозна инжекция или инфузия с местно или общо действие

***99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНFUЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ**

хипералиментация

тотално парентерално хранене

периферно парентерално хранене

Приложение на фармакотерапия

Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект

Не включва: прилагане на:

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

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

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

96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Включва:

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

***99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

инжекция на кортизон

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

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

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

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-09	Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент
96200-09	Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични и една основна терапевтична процедури, посочени в блок **Кодове на основни процедури**.

При доказана миастения гравис, КТ или МРТ на медиастинум се прави по преценка, съобразно състоянието.

За всички клинични пътеки, в чийто алгоритъм са включени образни изследвания (рентгенографии, КТ/МРТ и др.), да се има предвид следното:

Всички медико-диагностични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ. Рентгеновите филми или друг носител при образни изследвания се прикрепват към ИЗ.

Резултатите от рентгенологичните изследвания се интерпретират от специалист по образна диагностика, съгласно медицински стандарт „Образна диагностика“.

Документът с резултатите от проведени образни изследвания съдържа задължително:

- трите имена и възрастта на пациента;
- датата на изследването;
- вида на изследването;
- получените резултати от изследването и неговото тълкуване;
- подпис на лекаря, извършил изследването.

Фишът се прикрепва към ИЗ.

В случаите, когато резултатите от проведени образни изследвания не могат да останат в болничното лечебно заведение, в ИЗ на пациента следва да се опише точно резултата от проведеното образно изследване, а самите снимки от него се предоставят на пациента срещу подпис в ИЗ.

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

Клиничната пътека включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност „Нервни болести“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“, от обхвата на медицинската специалност „Детска неврология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“ (за деца до 18 години), от обхвата на медицинската специалност „Неонатология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Неонатология“ (за новородени до 28 ден).

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по неврология
2. Профилирана клиника/отделение за интензивно лечение или легла за интензивно лечение на неврологични заболявания към общоневрологична клиника/отделение от II ниво или ОАИЛ/КАИЛ
3. Клинична лаборатория II ниво *
4. Кабинет (апарат) по ЕМГ

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

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия
2. Образна диагностика – КТ или МРТ
3. Лаборатория (отделение) по клинична патология
4. Микробиологична лаборатория, на територията на областта

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

- лекар със специалност по нервни болести - за структури II ниво на компетентност двама с придобита специалност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“.

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение

или

лекар с призната специалност по нервни болести и над 3-годишен стаж по интензивно лечение, когато към клиниката или отделението са обособени легла за интензивно лечение на неврологични заболявания.

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

4.1. За ЕМГ: лекар със специалност по нервни болести, с допълнителна квалификация за извършване на електромиография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт „Нервни болести“).

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги по време на хоспитализацията:

Диагностично уточняване на миастения гравис и миастенни синдроми при:

- данни за патологична мускулна уморяемост - генерализирана, очедвигателна или булбарна;
- положителен простигминов тест;
- ЕМГ данни за нарушено нервномускулно предаване;
- новородени на майки с миастения гравис и симптоми на мускулна хипотония, слаб плач, респираторни затруднения.

Лечение на миастенна криза при:

- доказана миастения гравис - влошаване, необходимост от промяна в терапията или започване на имunosупресивно лечение;
- Миастенен синдром на Lambert - Eaton (паранеопластичен при злокачествени заболявания и автоимунен);
- лекарствено-индуциран миастенен синдром;
- миастенен синдром при интоксикации с фосфорорганични съединения;
- миастенен синдром при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др.;
- миастенен синдром при ботулизъм;
- неонатална миастения;
- конгенитална миастения;
- други миастенни синдроми.

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

Болните с неизяснени миастенни синдроми се хоспитализират в университетски клиники, където се провеждат и следните диагностични тестове по преценка:

- ЕМГ – за миастенна реакция и за изключване на миогенна, предногова или перифернонервна увреда
- Простигминов/ пиридопостигминов тест
- Титър на антителата към ацетилхолиновите рецептори
- КТ/МРТ на медиастинума с оглед установяване на хиперплазия на тимуса или тимом
- Мускулни ензими – КК, алдолаза
- ПКК и биохимия, вкл. електролити
- Функционално изследване на дишането
- Имунологични изследвания за изключване на асоциация с други автоимунни заболявания (антинуклеарни антитела, ревматоиден фактор и др.)

- Хормонални изследвания – тиреоидни хормони, стероидни хормони за изключване на хипокортицизъм и хипералдостеронизъм

- При миастенен синдром на Lambert-Eaton - рентгенография и КТ на белия дроб, ехография и КТ на коремните органи и други изследвания за търсене на първичен карцином, изследвания за органоспецифични автоимунни заболявания като тиреоидит на Хашимото, пернициозна анемия и др.

- При очевдигателни нарушения – КТ/МРТ на глава вкл. и орбити за изключване на интракраниални или орбитални неоплазми, множествена склероза, съдова патология (МРТ-ангиография, конвенционална ангиография)

- Биопсия на мускул – при съмнение за полимиозит, васкулит, конгенитална миастения, миопатия вкл. митохондриална и метаболитни миопатии

- При булбарни нарушения – КТ/МРТ на черепната база, лумбална пункция и пълно ликворологично изследване вкл. за туморни клетки

- Скринингово токсикологично изследване

- Скринингово изследване за порфирини

Диагностично-лечебният процес в болницата включва поставяне на диагнозата миастения или уточняване етиологията на миастения синдром, установяване състоянието на тимусната жлеза, определяне на тежестта на миастения нарушения, заплахата или наличието на булбарни и дихателни нарушения, уточняване на терапевтичната схема.

Формата и тежестта на миастения гравис се определят съгласно международно приетата класификация на K. Osserman и G. Genkins (1971)

I. Очна миастения – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

II. А. Лека генерализирана миастения – бавна прогресия, без кризи, отговаря на терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници отговарящи на условията по НРД и КП.

II. Б. Умерено тежка генерализирана миастения - изразени булбарни прояви, слабост и в скелетните мускули, но без кризи, недостатъчен ефект от терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници отговарящи на условията по НРД и КП, но където има и интензивно отделение.

III. Остра фулминантна миастения – бърза прогресия, изразени миастения прояви с респираторни кризи, лош ефект от терапията, обикновено се открива тимом – болнично лечение може да се осъществи в интензивно отделение в болници отговарящи на условията по НРД и КП.

IV. Късна тежка генерализирана миастения – прогресия от клас I към клас II за 2 години, изразени булбарни прояви и кризи. – болнично лечение може да се осъществи в интензивно отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

В хода на диагностичния и лечебния процес пациентът може да премине от една степен на тежест на миастения нарушения в друга и съответно на това се променя вида на лечебното отделение (общо неврологично, интензивно, хирургично за тимектомия) и времето на болничния престой.

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ КЛИНИЧНА ПЪТЕКА.

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

Биологичен материал за медико-диагностични изследвания (ПКК и електролити) се взема до 24 час от началото на хоспитализацията. Образни и инструментални изследвания се извършват до третия ден от началото на хоспитализацията.

2.1. ЛЕЧЕНИЕ НА ЛЕКА И УМЕРЕНО ТЕЖКА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

АЦЕТИЛХОЛИНЕСТЕРАЗНИ ИНХИБИТОРИ

- при всички миастенни синдроми;
- начално лечение на миастения гравис;
- възможно самостоятелно лечение при леките форми на болестта.

Медикамент на избор:

Pyridostigmine bromide

Начало на лечението с 30-60 мг, три четири пъти дневно *per os*, като дозата може постепенно да се увеличи до 60-90 мг, 4-6 пъти дневно, според дефекта и поносимостта. Уместно е дневната доза да се разпределя според нуждите на пациента (напр. 30 мин. преди хранене при пациенти с леки затруднения в гълтането). За преценка на необходимата и ефективна дозировка на пиридостигмин в определено време на денонощието е уместно използване на скала за тестване на миастенно болен, непосредствено преди, както и 30-60 минути след приемане на медикамента.

КОРТИКОСТЕРОИДИ

Индикации:

- за лечение на умерено тежка и тежка миастения гравис;
- понякога при леко заболяване, например очна форма, което не отговаря на лечение с антихолинестеразни средства;
- при липса на ефект от тимектомия.

При спиране, особено рязко, почти всички болни се влошават, ако са без други имunosупресори.

При по-тежките форми на болестта се започва от високи дози, за предпочитане в условия на клиника, разполагаща с интензивни легла и възможност за евентуална респираторна реанимация, предвид възможността за влошаване на фона на високите дози кортикостероиди, най-често през първите десет дни.

Съпътстващо лечение гастропротектор и /или инхибитори на протонната помпа;

Калий съхраняващ диуретик.

AZATHIOPRINE

Индикации:

- за продължителна имunosупресия, когато не е необходим бърз ефект;
- като допълнителна имунна терапия при бавно настъпващ и недостатъчен ефект от кортикостероидите;
- съвместно с кортикостероиди, с оглед намаляване дозировката и страничните им ефекти;
- при болни със сериозни контраиндикации за приложение на кортикостероиди.

Дозировка: Започва се с 50 мг сутрин и при поносимост, след около една седмица постепенно се увеличава до доза 2.5 – 3 mg/kg/d *p.o.* Поддържаща доза 1-2 mg/kg/d.

Необходимо е мониториране на кръвна картина и чернодробни ензими средно на две седмици, особено при по-високите дозировки.

CYCLOSPORIN

Индикации:

- имunosупресивна терапия за по-бърз ефект, особено при рефрактерна на други медикаменти миастения гравис.

Дозировка: 2 x 2.5 mg/kg/d p.o.

Мониторират се плазмени нива на препарата, кръвно налягане, урея и креатинин.

ТИМЕКТОМИЯ

Индикации:

- генерализирана миастения гравис при болни от пубертетна до 60 годишна възраст (без стриктно спазване на възрастовите ограничения);

- абсолютна индикация при установен тимом.

Наложително е оптимизиране на състоянието на пациента преди тимектомията. При тежка миастения гравис – предварителна подготовка с имunosупресивна терапия, плазмафереза и интравенозен човешки имуноглобулин (дозировка 2g/kg за 2 или 5 последователни дни). При леки форми на миастения гравис се предпочита провеждането на тимектомия преди започване на имunosупресивно лечение, поради риска от инфекции и други усложнения.

2.2. ЛЕЧЕНИЕ ПРИ МИАСТЕНЕН СИНДРОМ НА LAMBERT-EATON

Провеждат се изследвания за откриване на първичния карцином, най-често белодробен дребноклетъчен карцином и при данни за неоплазма се провежда оперативно лечение, лъчетерапия, химиотерапия. При негативни данни за карцином пациентите се проследяват в следващите години, тъй като миастеният синдром може да предшества клиничната изява на карцинома с няколко години. Лечението е симптоматично с антихолинестеразни средства, 3,4-diaminopyridine и имунотерапия с кортикостероиди, азатиоприн, плазмафереза, имуноглобулини при автоимунен синдром на Lambert-Eaton.

2.3. ЛЕЧЕНИЕ НА МИАСТЕНЕН СИНДРОМ ПРИ БОТУЛИЗЪМ

Пациентът се хоспитализира в интензивно отделение и се мониторира виталните функции. Прави се стомашна промивка, инфузии на водно-електролитни разтвори и се инжектира тривалентен антисерум венозно 500 мл и при прогресия още 250 мл след 4-6 часа. Преди това се прави интрадермална проба за хиперсензитивност. При спадане на ФВК под 30% пациентът се интубира и поставя на автоматичен респиратор.

Здравни грижи

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА, ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ Е ДЛЪЖНО ДА ОСИГУРЯВА СПАЗВАНЕТО ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА, УСТАНОВЕНИ В ЗАКОНА ЗА ЗДРАВЕТО.

ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА СЕ УПРАЖНЯВАТ ПРИ СПАЗВАНЕ НА ПРАВИЛНИКА ЗА УСТРОЙСТВОТО, ДЕЙНОСТТА И ВЪТРЕШНИЯ РЕД НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ.

3. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Базира се на анамнестичните данни, соматичния и неврологичния статус, направените неврофизиологични, образни и имунологични изследвания, клиничния ход на заболяването.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

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 и/или медико-диагностични) и:

- диагностично и етиологично изясняване, уточнена терапевтична схема, подобрене на мускулната уморемост и соматичното състояние;
- при по-тежките форми - след компенсиране на миастенните разстройства и преминаване към перорална терапия с антихолинестеразни средства и поддържащи дози имunosупресивна терапия.

Довършване на лечебния процес и проследяване

В цената на клиничната пътека влизат до два контролни прегледа при явяване на пациента в рамките на един месец след изписване и задължително записани в епикриза.

Контролните прегледи след изписване на пациента се отразяват в специален дневник/журнал за прегледи, който се съхранява в диагностично-консултативния блок на лечебното заведение – изпълнител на болнична помощ.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата. Диспансеризацията на злокачествените заболявания се провежда само в ЛЗБП и в КОЦ, като обемът и честотата на дейностите по диспансерно наблюдение са съгласно заложените алгоритъм в Наредбата.

5. МЕДИЦИНСКА ЕКСПЕРТИЗА НА РАБОТОСПОСОБНОСТТА – извършва се съгласно Наредба за медицинската експертиза на работоспособността.

III. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

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

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

3. ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

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

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

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

СКАЛА ЗА ОБЕКТИВНА ОЦЕНКА НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

Име на пациента:.....

Година:..... Медикамент:..... Лекар:.....

Тест	Точки	Дата и час							
Проба на Баре (1 т. за 10 сек.)	0 – 15								
Проба на Мингадини (1 т. за 5 сек.)	0 – 15								
Повдигане на главата: невъзможно с/у собствена тежест с/у съпротива	0 5 10								
Самостоятелно ставане от легнало положение: невъзможно възможно	0 10								
Нарушения на окуломоториката: диплопия птоза норма	0 5 10								
Затваряне на клепачите: без покриване на корнея с покриване на корнея signe de cils норма	0 5 7 10								
Дъвчане: невъзможно лошо норма	0 5 10								
Гълтане: невъзможно затруднено норма	0 5 10								
Говор: невъзможен носков норма	0 5 10								
Медикация									
Витален капацитет									
Дихателна честота									

МЕДИКАМЕНТИ, КОИТО МОГАТ ДА ВЛОШАТ ПРОТИЧАНЕТО НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

АНТИБИОТИЦИ И ХИМИОТЕРАПЕВТИЦИ
Аминогликозиди Линкомицин/Клиндамицин Тетрациклини Макролиди Флуороквинолони Сулфонамиди
АНЕСТЕТИЦИ
Средства, блокиращи нервно-мускулното предаване Лидокаин Прокаин
СЪРДЕЧНО-СЪДОВИ МЕДИКАМЕНТИ
Бета блокери Калциеви антагонисти Прокаинамид Хинидин
БЕНЗОДИАЗЕПИНИ
ДРУГИ
Барбитурати Фенитоин Невролептици Магнезиеви препарати Литиеви препарати Кортикостероиди във високи дози Йодни контрастни средства Хинин (включително в тоник)

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Миастения гравис е автоимунно заболяване на нервно-мускулното съединение, което се характеризира с нарушение в предаването на импулсите от нервите към мускулите. Заболяването се среща във всички възрасти, като при жените преобладава в по-млада възраст, а при мъжете – в по-напреднала възраст. Характеризира се с развитие на мускулна слабост в началото в определени мускулни групи – очни мускули (падане на клепачите и двойно виждане), гълтателните и говорните мускули (смушение в храненето и говоренето, задавяне, попадане на храна в трахеята и опасност от развитие на аспирационни пневмонии). Засягат се и мускулите на раменния и тазовия пояс, с поява на умора при повдигане на ръцете и умора в краката при изкачване на стълби и по-късно при ходене. За тези нарушения е характерно, че тежестта им се колебае в различните часове на денонощието, като обикновено в следобедните и вечерните часове са по-силно изразени. Понякога заболяването може рязко да се влоши с развитие на дихателна недостатъчност и опасност от смъртен изход, напр. при температурно заболяване, физическо обременяване, операция, раждане, прием на някои медикаменти и др. В тези случаи е необходимо спешно постъпване в интензивно отделение за изкуствена белодробна вентилация и реанимация.

Причината за миастения гравис, както и за другите автоимунни заболявания не е ясна. Установена е със сигурност ролята на тимусната жлеза за развитието на заболяването. Това се потвърждава с установяването на увеличение на жлезата (хиперплазия) или на тумор на тимуса (тимом) при компютърна томография. В тези случаи се предприема оперативно отстраняване на тимусната жлеза (тимектомия). Резултатите са по-добри при тимектомия в ранните стадии на заболяването.

Когато няма данни за увеличение на тимуса или пациентът е много възрастен с придружаващи заболявания, които увеличават риска от оперативното лечение, се провежда консервативно лечение с кортикостероиди и имunosупресори. Същото лечение се прилага и при недостатъчен ефект от тимектомията. Лечението с кортикостероиди е продължително и е свързано с много странични прояви, което изисква започването му в болница с последващо проследяване на схемата на лечение и предотвратяване на страничните прояви. При недостатъчен ефект или при изразени странични прояви от кортикостероидите се преминава на консервативно лечение с имunosупресивни средства, които може да имат значителни странични прояви. Такива препарати са азатиоприн и циклоспорин.

При влошаване на миастенната слабост, особено в дихателните и гълтателните мускули, се предприема т.нар. плазмафереза – обмяна на част от кръвната плазма на пациента за отстраняване на антителата или се прави интубация и изкуствена белодробна вентилация. В тези случаи пациентът се хоспитализира в отделение за интензивно лечение и реанимация. При рефрактерна на лечение миастения се провежда и интермитентна терапия с високи дози имуноглобулини венозно в курсове от 5 последователни дни.

Симптоматичното лечение на миастенните нарушения се провежда с лекарства, които подобряват нервно-мускулното провеждане – антихолинестеразни средства. Те се приемат през няколко часа през устата, а при невъзможно гълтане се прилагат инжекционно. При предозиране на тези медикаменти има опасност от развитие на блок в нервно-мускулното предаване – т.нар. холинергична криза. Пациентите, които са на високи дози антихолинестеразни препарати също се хоспитализират, проследяват и при холинергична криза се интубират и включват на изкуствена белодробна вентилация.

При навременно и правилно лечение е възможно постигане на пълна ремисия с възстановяването на работоспособността или частични ремисии с възможност за ограничена работоспособност.

Освен миастения гравис има и други заболявания, които се дължат на блокиране на предаването в нервно-мускулното съединение – напр. при ботулизъм, който се дължи на консумацията на недобре консервирани продукти. Понякога при злокачествени заболявания на белия дроб и по-рядко на други органи, също се развива миастенна мускулна слабост. Някои лекарства нарушават нервно-мускулното предаване – т.нар. лекарствена миастения (напр. някои антибиотици, антиаритмични средства, диазепам и др.) Затова болните с миастения не бива да се самолечат и трябва винаги да се съветват с лекар за новите лекарства. Миастенна мускулна слабост с опасност от дихателна недостатъчност се развива и при някои интоксикации (напр. с инсектициди и при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др.).

Отказът от постъпването в болница при съмнение за миастения гравис и други миастенни заболявания крие рискове от неточност в диагнозата и провеждане на неадекватно лечение, което дори може да бъде опасно и да влоши допълнително мускулната слабост с опасност от дихателна недостатъчност.

Преди хоспитализацията Вие ще получите копие от формуляра за информация за пациента. Ще имате възможност да задавате въпроси и да коментирате информацията с общопрактикуващия лекар, с невролога от извънболничната медицинска помощ или с лекаря в приемния кабинет.

По време на болничния престой ще бъдат направени изследвания за изясняване на Вашата диагноза и за определяне тежестта на заболяването и ще започне необходимото симптоматично, имunosупресивно и оперативно лечение. При опасност от дихателна недостатъчност ще бъдете преведен или приет директно в отделение за реанимация и интензивно лечение.

При всички случаи от Вас ще се изисква активно съдействие при вземане на решение за провеждане на необходимите диагностични и лечебни процедури. Ако по време на лечението желаете да прекратите същото, трябва да изразите това желание в писмена форма, като по този начин освобождавате от отговорност лекуващия ви екип за по-нататъшното ви здравословно състояние.

2. ПРИ ЛИЦА НА ВЪЗРАСТ ПОД 18 Г.

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Myasthenia gravis и други увреждания на нервно-мускулния синапс

Не включва: ботулизъм (A05.1)
преходна неонатална Myasthenia gravis (P94.0)

G70.0 Myasthenia gravis

Ако болестта е предизвикана от лекарствено средство, за неговото идентифициране се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).

G70.1 Токсични увреждания на нервно-мускулния синапс

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

G70.2 Вродена или придобита миастения

G70.8 Други увреждания на нервно-мускулния синапс

Увреждания на нервно-мускулния синапс и мускулите при болести, класифицирани другаде

G73.0* Миастенни синдроми при ендокринни болести

Миастенни синдроми при:

- диабетна амиотрофия (E10—E14† с общ четвърти знак .4)
- тиреотоксикоза [хипертиреозидизъм] (E05.—†)

G73.1* Синдром на Eaton-Lambert (C80†)

G73.2* Други миастенни синдроми при новообразования (C00—D48†)

G73.3* Миастенни синдроми при болести, класифицирани другаде

Диагнозите, обозначени със (*) от рубриката **G73** не могат да се използват като самостоятелни диагнози, а изискват основна диагноза, обозначена със знака (†).

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ

Изключва:

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

****87.41 КАТ НА ГРЪДЕН КОШ**

КАТ скениране на гръдния кош

електронна субтракция на гръдния кош

фотоелектричен отговор на гръдния кош

томография с използване на компютър, на рентгенови-лъчи и камера на гръдния кош

Компютърна томография на гръден кош

Компютърна томография на гръден кош

Включва: кост
гръдна стена
бял дроб
медиастинум
плевра

Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])
при сканиране на:
• корем (56301-01, 56307-01 [1957])
• и таз (56801-00, 56807-00 [1961])
• мозък (57001, 57007 [1957])

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

ДРУГО ДИАГНОСТИЧНО ОБРАЗНО ИЗОБРАЖЕНИЕ

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

Изключва:

интраоперативно магнитно резонансно изображение – 88.96
магнитно резонансно изображение в реално време – 88.96

Магнитно резонансен образ

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък

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

**** 90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

ПКК и биохимия (кръвна захар, урея, креатинин, електролити)

ДИАГНОСТИЧНА ФИЗИКАЛНА ТЕРАПИЯ

****93.08 ЕЛЕКТРОМИОГРАФИЯ**

Изключва:

ЕМГ на око - 95.25
такава с полисомнография - 89.17
ЕМГ на уретрален сфинктер - 89.23

Невромускулна електродиагностика

ЕМГ [електромиография]:

- на ≥ 1 мускул(и)
 - използвайки кръгови иглени електроди
- Изследване на невромускулна проводимост

11012-00 Електромиография (ЕМГ)

Не включва: мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

НЕОПЕРАТИВНА ПРОМИВКА НА ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ, ПОЧИСТВАНЕ И ЛОКАЛНА ИНСТИЛАЦИЯ

***96.35 СТОМАШНО ХРАНЕНЕ СЪС СОНДА**

96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Включва:

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

***99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНFUЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ**

хипералиментация
тотално парентерално хранене
периферно парентерално хранене

Приложение на фармакотерапия

Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект

Не включва: прилагане на:

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

- ваксинация (виж блокове [1881] до [1883])
хирургическо прилагане на химиотерапевтични агенти (виж блок [741])

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

96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Включва:

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

***99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

инжекция на кортизон

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

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

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

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

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

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

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

При доказана миастения гравис, КТ или МРТ на медиастинум се прави по преценка, съобразно състоянието.

За всички клинични пътеки, в чийто алгоритъм са включени образни изследвания (рентгенографии, КТ/МРТ и др.), да се има предвид следното:

Всички медико-диагностични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ. Рентгеновите филми или друг носител при образни изследвания се прикрепват към ИЗ.

Резултатите от рентгенологичните изследвания се интерпретират от специалист по образна диагностика, съгласно медицински стандарт „Образна диагностика“.

Документът с резултатите от проведени образни изследвания съдържа задължително:

- трите имена и възрастта на пациента;
- датата на изследването;
- вида на изследването;
- получените резултати от изследването и неговото тълкуване;
- подпис на лекаря, извършил изследването.

Фишът се прикрепва към ИЗ.

В случаите, когато резултатите от проведени образни изследвания не могат да останат в болничното лечебно заведение, в ИЗ на пациента следва да се опише точно резултата от проведеното образно изследване, а самите снимки от него се предоставят на пациента срещу подпис в ИЗ.

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

Клиничната пътека включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност „Нервни болести“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“, от обхвата на медицинската специалност „Детска неврология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“ (за деца до 18 години), от обхвата на медицинската специалност „Неонатология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Неонатология“ (за новородени до 28 ден).

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по неврология или детска неврология или Неонатологична клиника/отделение от II и III ниво– само за новородени до 28 ден
2. Профилирана клиника/отделение за интензивно лечение или легла за интензивно лечение на неврологични заболявания към общоневрологична клиника/отделение от II ниво или ОАИЛ/КАИЛ
2. Клинична лаборатория II ниво *
3. Кабинет (апарат) по ЕМГ

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

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия
2. Образна диагностика – КТ или МРТ
3. Лаборатория (отделение) по клинична патология
4. Микробиологична лаборатория, на територията на областта

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:

- лекар със специалност по нервни болести - за структури II ниво на компетентност двама с придобита специалност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести”

или

лекар със специалност по детска неврология

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение

или

лекар с призната специалност по нервни болести и над 3-годишен стаж по интензивно лечение, когато към клиниката или отделението са обособени легла за интензивно лечение на неврологични заболявания.

Блок 2. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст до 28 дни за лечение на неонатална миастения:

- лекар със специалност по неонатология.

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

4.1. За ЕМГ: лекар със специалност по нервни болести/детска неврология, с допълнителна квалификация за извършване на електромиография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт „Нервни болести”).

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги по време на хоспитализацията:

Диагностично уточняване на миастения гравис и миастенни синдроми при:

- данни за патологична мускулна уморяемост - генерализирана, очедвигателна или булбарна;
- положителен простигминов тест;
- ЕМГ данни за нарушено нервномускулно предаване;
- новородени на майки с миастения гравис и симптоми на мускулна хипотония, слаб плач, респираторни затруднения.

Лечение на миастенна криза при:

- доказана миастения гравис - влошаване, необходимост от промяна в терапията или започване на имunosупресивно лечение;
- Миастенен синдром на Lambert - Eaton (паранеопластичен при злокачествени заболявания и автоимунен);
- лекарствено-индуциран миастенен синдром;
- миастенен синдром при интоксикации с фосфорорганични съединения;
- миастенен синдром при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др.;
- миастенен синдром при ботулизъм;
- неонатална миастения;
- конгенитална миастения;
- други миастенни синдроми.

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

Болните с неизяснени миастенни синдроми се хоспитализират в университетски клиники, където се провеждат следните диагностични тестове:

- ЕМГ – за миастенна реакция и за изключване на миогенна, предногова или перифернонервна увреда
- Простигминов/ пиридостигминов тест
- Титър на антителата към ацетилхолиновите рецептори
- КТ/МРТ на медиастинума с оглед установяване на хиперплазия на тимуса или тимом
- Мускулни ензими – КК, алдолаза
- ПКК и биохимия, вкл. електролити
- Функционално изследване на дишането
- Имунологични изследвания за изключване на асоциация с други автоимунни заболявания (антинуклеарни антитела, ревматоиден фактор и др.)
- Хормонални изследвания – тиреоидни хормони, стероидни хормони за изключване на хипокортицизъм и хипералдостеронизъм
- При миастенен синдром на Lambert-Eaton - рентгенография и КТ на белия дроб, ехография и КТ на коремните органи и други изследвания за търсене на първичен карцином, изследвания за органоспецифични автоимунни заболявания като тиреоидит на Хашимото, пернициозна анемия и др.
- При очедвигателни нарушения – КТ/МРТ на глава вкл. и орбити за изключване на интракраниални или орбитални неоплазми, множествена склероза, съдова патология (МРТ-ангиография, конвенционална ангиография)
- Биопсия на мускул – при съмнение за полимиозит, васкулит, конгенитална миастения, миопатия вкл. митохондриална и метаболитни миопатии
- При булбарни нарушения – КТ/МРТ на черепната база, лумбална пункция и пълно ликворологично изследване вкл. за туморни клетки
- Скринингово токсикологично изследване
- Скринингово изследване за порфирини

Диагностичният процес в болницата включва поставяне на диагнозата миастения или уточняване на етиологията на миастения синдром, установяване състоянието на тимусната жлеза, определяне на тежестта на миастенията нарушения, заплахата или наличието на булбарни и дихателни нарушения, уточняване на терапевтичната схема.

Формата и тежестта на миастенията гравис се определят съгласно международно приетата класификация на K. Osserman и G. Genkins (1971)

I. Очна миастения – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

II. А. Лека генерализирана миастения – бавна прогресия, без кризи, отговаря на терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

II. Б. Умерено тежка генерализирана миастения - изразени булбарни прояви, слабост и в скелетните мускули, но без кризи, недостатъчен ефект от терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП, но където има и интензивно отделение.

III. Остра фулминантна миастения – бърза прогресия, изразени миастенни прояви с респираторни кризи, лош ефект от терапията, обикновено се открива тимом – болнично лечение може да се осъществи в интензивно отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

IV. Късна тежка генерализирана миастения – прогресия от клас I към клас II за 2 години, изразени булбарни прояви и кризи – болнично лечение може да се осъществи в интензивна клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

В хода на диагностичния и лечебния процес пациентът може да премине от една степен на тежест на миастенните нарушения в друга и съответно на това се променя вида на лечебното отделение (общо неврологично, интензивно, хирургично за тимектомия) и времето на болничния престой.

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ КЛИНИЧНА ПЪТЕКА.

Биологичен материал (ПКК и електролити за медико-диагностични изследвания) се взема до 24 часа от началото на хоспитализацията. Образни и инструментални изследвания се извършват до третия ден от началото на хоспитализацията.

2.1. ЛЕЧЕНИЕ НА ЛЕКА И УМЕРЕНО ТЕЖКА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

АЦЕТИЛХОЛИНЕСТЕРАЗНИ ИНХИБИТОРИ

- при всички миастенни синдроми;
- начално лечение на миастения гравис;
- възможно самостоятелно лечение при леките форми на болестта.

Медикамент на избор:

Pyridostigmine bromide

Начало на лечението с 30-60 мг, три четири пъти дневно per os, като дозата може постепенно да се увеличи до 60-90 mg, 4-6 пъти дневно, според дефекта и поносимостта. Уместно е дневната доза да се разпределя според нуждите на пациента (напр. 30 мин. преди хранене при пациенти с леки затруднения в гълтането). За преценка на необходимата и ефективна дозировка на пиридостигмин в определено време на денонощието е уместно използване на скала за тестване на миастенно болен, непосредствено преди, както и 30-60 минути след приемане на медикамента.

КОРТИКОСТЕРОИДИ

Индикации:

- за лечение на умерено тежка и тежка миастения гравис;
- понякога при леко заболяване, например очна форма, което не отговаря на лечение с антихолинестеразни средства;
- при липса на ефект от тимектомия.

При спиране, особено рязко, почти всички болни се влошават, ако са без други имуносупресори.

При по-тежките форми на болестта се започва от високи дози, за предпочитане в условия на клиника, разполагаща с интензивни легла и възможност за евентуална респираторна реанимация, предвид възможността за влошаване на фона на високите дози кортикостероиди, най-често през първите десет дни.

Съпътстващо лечение - гастропротектор и /или инхибитори на протонната помпа.

Калий съхраняващ диуретик.

AZATHIOPRINE

Индикации:

- за продължителна имunosупресия, когато не е необходим бърз ефект;
- като допълнителна имунна терапия при бавно настъпващ и недостатъчен ефект от кортикостероидите;
- съвместно с кортикостероиди, с оглед намаляване дозировката и страничните им ефекти;
- при болни със сериозни контраиндикации за приложение на кортикостероиди.

Дозировка: Започва се с 50 mg сутрин и при поносимост, след около една седмица постепенно се увеличава до доза 2.5 – 3 mg/kg/d p.o. Поддържаща доза 1-2 mg/kg/d.

Необходимо е мониториране на кръвна картина и чернодробни ензими средно на две седмици, особено при по-високите дозировки.

CYCLOSPORIN

Индикации:

- имunosупресивна терапия за по-бърз ефект, особено при рефрактерна на други медикаменти миастения гравис.

Дозировка: 2 x 2.5 mg/kg/d p.o.

Мониторират се плазмени нива на препарата, кръвно налягане, урея и креатинин.

ТИМЕКТОМИЯ

Индикации:

- генерализирана миастения гравис при болни от пубертетна до 60 годишна възраст (без стриктно спазване на възрастовите ограничения);
- абсолютна индикация при установен тимом.

Наложително е оптимизиране на състоянието на пациента преди тимектомията. При тежка миастения гравис – предварителна подготовка с имunosупресивна терапия, плазмафереза и интравенозен човешки имуноглобулин (дозировка 2g/kg за 2 или 5 последователни дни). При леки форми на миастения гравис се предпочита провеждането на тимектомия преди започване на имunosупресивно лечение, поради риска от инфекции и други усложнения.

2.2. ЛЕЧЕНИЕ ПРИ МИАСТЕНЕН СИНДРОМ НА LAMBERT-EATON

Провеждат се изследвания за откриване на първичния карцином, най-често белодробен дребноклетъчен карцином и при данни за неоплазма се провежда оперативно лечение, лъчетерапия, химиотерапия. При негативни данни за карцином пациентите се проследяват в следващите години, тъй като миастеният синдром може да предшества клиничната изява на карцинома с няколко години. Лечението е симптоматично с антихолинестеразни средства, 3,4-diaminopyridine и имунотерапия с кортикостероиди, азатиоприн, плазмафереза, имуноглобулини при автоимунен синдром на Lambert-Eaton.

2.3. ЛЕЧЕНИЕ НА МИАСТЕНЕН СИНДРОМ ПРИ БОТУЛИЗЪМ

Пациентът се хоспитализира в интензивно отделение и се мониторира виталните функции. Прави се стомашна промивка, инфузии на водно-електролитни разтвори и се инжектира тривалентен антисерум венозно 500 мл и при прогресия още 250 мл след 4-6 часа. Преди това се прави интрадермална проба за хиперсензитивност. При спадане на ФВК под 30% пациентът се интубира и поставя на автоматичен респиратор.

2.4. ЛЕЧЕНИЕ НА НЕОНАТАЛНА МИАСТЕНИЯ

Дължи се на трансплацентарен пренос на антитела. Наблюдава се в 10-15% от новородените на майки с миастения. Преминава за 2-4 седмици. Новороденото се наблюдава до 72-я час след раждането и при затруднение в сученето, гълтането, дишането се назначават антихолинестеразни средства през назогастралната сонда. В по-тежки случаи се извършва плазмафереза.

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА, ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ Е ДЛЪЖНО ДА ОСИГУРЯВА СПАЗВАНЕТО ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА, УСТАНОВЕНИ В ЗАКОНА ЗА ЗДРАВЕТО.

ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА СЕ УПРАЖНЯВАТ ПРИ СПАЗВАНЕ НА ПРАВИЛНИКА ЗА УСТРОЙСТВОТО, ДЕЙНОСТТА И ВЪТРЕШНИЯ РЕД НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ.

3. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Базира се на анамнестичните данни, соматичния и неврологичния статус, направените неврофизиологични, образни и имунологични изследвания, клиничния ход на заболяването.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

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 и/или медико-диагностични) и:

- диагностично и етиологично изясняване, уточнена терапевтична схема, подобрене на мускулната уморемост и соматичното състояние;
- при по-тежките форми - след компенсиране на миастенните разстройства и преминаване към перорална терапия с антихолинестеразни средства и поддържащи дози имunosупресивна терапия.

Довършване на лечебния процес и проследяване

В цената на клиничната пътека влизат до два контролни прегледа при явяване на пациента в рамките на един месец след изписване и задължително записани в епикриза.

Контролните прегледи след изписване на пациента се отразяват в специален дневник/журнал за прегледи, който се съхранява в диагностично-консултативния блок на лечебното заведение – изпълнител на болнична помощ.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата. Диспансеризацията на злокачествените заболявания се провежда само в ЛЗБП и в КОЦ, като обемът и честотата на дейностите по диспансерно наблюдение са съгласно заложения алгоритъм в Наредбата.

5. МЕДИЦИНСКА ЕКСПЕРТИЗА НА РАБОТОСПОСОБНОСТТА – извършва се съгласно Наредба за медицинската експертиза на работоспособността.

III. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

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

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

3. ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

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

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

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

СКАЛА ЗА ОБЕКТИВНА ОЦЕНКА НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

Име на пациента:.....

Години:..... Медикамент:..... Лекар:.....

Тест	Точки	Дата и час							
Проба на Баре (1 т. за 10 сек.)	0 – 15								
Проба на Мингадини (1 т. за 5 сек.)	0 – 15								
Повдигане на главата: невъзможно с/у собствена тежест с/у съпротива	0 5 10								
Самостоятелно ставане от легнало положение: невъзможно възможно	0 10								
Нарушения на окуломоториката: диплопия птоза норма	0 5 10								
Затваряне на клепачите: без покриване на корнея с покриване на корнея signe de cils норма	0 5 7 10								
Дъвчене: невъзможно лошо норма	0 5 10								
Гълтане: невъзможно затруднено норма	0 5 10								
Говор: невъзможен носов норма	0 5 10								
Медикация									
Витален капацитет									
Дихателна честота									

МЕДИКАМЕНТИ, КОИТО МОГАТ ДА ВЛОШАТ ПРОТИЧАНЕТО НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

АНТИБИОТИЦИ И ХИМИОТЕРАПЕВТИЦИ
Аминогликозиди Линкомицин/Клиндамицин Тетрациклини Макролиди Флуороквинолони Сулфонамиди
АНЕСТЕТИЦИ
Средства, блокиращи нервно-мускулното предаване Лидокаин Прокаин
СЪРДЕЧНО-СЪДОВИ МЕДИКАМЕНТИ
Бета блокери Калциеви антагонисти Прокаинамид Хинидин
БЕНЗОДИАЗЕПИНИ
ДРУГИ
Барбитурати Фенитоин Невролептици Магнезиеви препарати Литиеви препарати Кортикостероиди във високи дози Йодни контрастни средства Хинин (включително в тоник)

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Миастения гравис е автоимунно заболяване на нервно-мускулното съединение, което се характеризира с нарушение в предаването на импулсите от нервите към мускулите. Заболяването се среща във всички възрасти, като при жените преобладава в по-млада възраст, а при мъжете – в по-напреднала възраст. Характеризира се с развитие на мускулна слабост в началото в определени мускулни групи – очни мускули (падане на клепачите и двойно виждане), гълтателните и говорните мускули (смушение в храненето и говоренето, задавяне, попадане на храна в трахеята и опасност от развитие на аспирационни пневмонии). Засягат се и мускулите на раменния и тазовия пояс, с поява на умора при повдигане на ръцете и умора в краката при изкачване на стълби и по-късно при ходене. За тези нарушения е характерно, че тежестта им се колебае в различните часове на денонощието, като обикновено в следобедните и вечерните часове са по-силно изразени. Понякога заболяването може рязко да се влоши с развитие на дихателна недостатъчност и опасност от смъртен изход, напр. при температурно заболяване, физическо обременяване, операция, раждане, прием на някои медикаменти и др. В тези случаи е необходимо спешно постъпване в интензивно отделение за изкуствена белодробна вентилация и реанимация.

Причината за миастения гравис, както и за другите автоимунни заболявания не е ясна. Установена е със сигурност ролята на тимусната жлеза за развитието на заболяването. Това се потвърждава с установяването на увеличение на жлезата (хиперплазия) или на тумор на тимуса (тимом) при компютърна томография. В тези случаи се предприема оперативно отстраняване на тимусната жлеза (тимектомия). Резултатите са по-добри при тимектомия в ранните стадии на заболяването.

Когато няма данни за увеличение на тимуса или пациентът е много възрастен с придружаващи заболявания, които увеличават риска от оперативното лечение, се провежда консервативно лечение с кортикостероиди и имunosупресори. Същото лечение се прилага и при недостатъчен ефект от тимектомията. Лечението с кортикостероиди е продължително и е свързано с много странични прояви, което изисква започването му в болница с последващо проследяване на схемата на лечение и предотвратяване на страничните прояви. При недостатъчен ефект или при изразени странични прояви от кортикостероидите се преминава на консервативно лечение с имunosупресивни средства, които може да имат значителни странични прояви. Такива препарати са азатиоприн и циклоспорин.

При влошаване на миастенната слабост, особено в дихателните и гълтателните мускули, се предприема т.нар. плазмафереза – обмяна на част от кръвната плазма на пациента за отстраняване на антителата или се прави интубация и изкуствена белодробна вентилация. В тези случаи пациентът се хоспитализира в отделение за интензивно лечение и реанимация. При рефрактерна на лечение миастения се провежда и интермитентна терапия с високи дози имуноглобулини венозно в курсове от 5 последователни дни.

Симптоматичното лечение на миастенните нарушения се провежда с лекарства, които подобряват нервно-мускулното провеждане – антихолинестеразни средства. Те се приемат през няколко часа през устата, а при невъзможно гълтане се прилагат инжекционно. При предозиране на тези медикаменти има опасност от развитие на блок в нервно-мускулното предаване – т.нар. холинергична криза. Пациентите, които са на високи дози антихолинестеразни препарати също се хоспитализират, проследяват и при холинергична криза се интубират и включват на изкуствена белодробна вентилация.

При навременно и правилно лечение е възможно постигане на пълна ремисия с възстановяването на работоспособността или частични ремисии с възможност за ограничена работоспособност.

Освен миастения гравис има и други заболявания, които се дължат на блокиране на предаването в нервно-мускулното съединение – напр. при ботулизъм, който се дължи на консумация на недобре консервирани продукти. Понякога при злокачествени заболявания на белия дроб и по-рядко на други органи също се развива миастенна мускулна слабост. Някои лекарства нарушават нервно-мускулното предаване – т.нар. лекарствена миастения (напр. някои антибиотици, антиаритмични средства, диазепам и др.) Затова болните с миастения не бива да се самолечат и трябва винаги да се съветват с лекар за новите лекарства. Миастенна мускулна слабост с опасност от дихателна недостатъчност се развива и при някои интоксикации (напр. с инсектициди и при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др.).

Отказът от постъпване в болница при съмнение за миастения гравис и други миастенни заболявания крие рискове от неточност в диагнозата и провеждане на неадекватно лечение, което дори може да бъде опасно и да влоши допълнително мускулната слабост с опасност от дихателна недостатъчност.

По време на болничния престой ще бъдат направени изследвания за изясняване на диагнозата и за определяне тежестта на заболяването и ще започне необходимото симптоматично, имunosупресивно и оперативно лечение. При опасност от дихателна недостатъчност пациента ще бъде преведен или приет директно в отделение за реанимация и интензивно лечение.

При всички случаи от Вас ще се изисква активно съдействие при вземане на решение за провеждане на необходимите диагностични и лечебни процедури. Ако по време на лечението желаете да прекратите същото, трябва да изразите това желание в писмена форма, като по този начин освобождавате от отговорност лекуващия екип за по-нататъшното здравословно състояние на пациента.