

# КП № 92 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ТЕЖКОПРОТИЧАЩИ БУЛОЗНИ ДЕРМАТОЗИ

Минимален болничен престой – 10 дни

## КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

### Пемфигус

*Не включва:* пемфигус неонатум (L00)

- L10.0 Пемфигус вулгарис
- L10.1 Пемфигус вегетанс
- L10.2 Пемфигус фолиацеус
- L10.3 Пемфигус бразилиензис (fogo selvagem)
- L10.4 Пемфигус еритематозус  
Синдром на Senear-Usher
- L10.5 Пемфигус, предизвикан от лекарствени средства  
При необходимост от идентифициране на лекарственото средство се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).
- L10.8 Други видове пемфигус  
Паранеопластичен и ИгА пемфигус

### Пемфигоид

*Не включва:* херпес гестационис (O26.4)  
импетиго херпетиформис (L40.1)

- L12.0 Булозен пемфигоид
- L12.1 Цикатризиращ пемфигоид  
Доброкачествен пемфигоид на лигавиците
- L12.2 Хронична булозна болест в детска възраст  
Ювенилен дерматитис херпетиформис
- L12.3 Придобита булозна епидермолиза  
*Не включва:* булозна епидермолиза (вродена) (Q81.—)
- L12.8 Други видове пемфигоид

### Други булозни увреждания

- L13.0 Дерматитис херпетиформис  
Болест на Dühring
- L13.8 Други уточнени булозни увреждания

## КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

### ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

#### ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА УСТНАТА КУХИНА

\*\* 27.21 БИОПСИЯ НА ТВЪРДОТО НЕБЦЕ

\*\* 27.23 БИОПСИЯ НА УСТНА

\*\* 27.24 БИОПСИЯ НА НЕУТОЧНЕНА ЧАСТ НА УСТАТА

Дейностите по тези три кода се съдържат в код

#### Биопсия на устна кухина или меко небце

30075-23 Биопсия на устна кухина

Биопсия на:

- костно небце
- устна
- уста

Не включва: такава на:

- меко небце (30075-24 [402])
- увула (30075-24 [402])

#### ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА ВЛАГАЛИЩЕ И ДЪГЛАСОВО ПРОСТРАНСТВО (CUL-DE-SAC)

\*\* 70.24 ВАГИНАЛНА БИОПСИЯ

#### Ексцизионни процедури на влагалище

35539-03 Биопсия на влагалище

#### ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН

\*\* 86.11 БИОПСИЯ НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН

#### Биопсия на кожа и подкожна тъкан

30071-00 Биопсия на кожа и подкожна тъкан

\*\* 86.19 ДРУГИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН

Директна имунофлуоресценция

При необходимост - и индиректна флуоресценция

Изключва:

микроскопиране на проба от кожа и подкожна тъкан - 91.61-91.79

30072-00 Имунофлуоресценция на кожа

Директна и индиректна имунофлуоресценция

#### МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ КОЖА И ДРУГА ПОКРИВНА ТЪКАН

\*\* 91.69 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ КОЖА И ДРУГА ПОКРИВНА ТЪКАН – ДРУГО МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ

микроскопско изследване на:

косми

нокти

Кожа

Цитонамазка

Изключва:

мукозна мембрана - кодирай органното място

такова на оперативна рана - 91.70-91.79

#### 1927 Морфологични изследвания

91914-11 Хистобиопсично изследване на две или повече проби от кожа и /или кожни лезии

## ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

### ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

#### \* 99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК

#### \* 99.22 ИНЖЕКЦИЯ НА ДРУГИ АНТИ-ИНФЕКЦИОЗНИ МЕДИКАМЕНТИ

Дейностите по тези два кода се съдържат в следните два кода

### 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

#### 96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоинокциозен 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, противоинокциозен агент

### \* 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

### \* 99.24 ИНЖЕКЦИЯ НА ДРУГ ХОРМОН

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

Дейностите по тези два кода се съдържат в следните три кода

96199-09	<p>Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент</p> <p>Прилагане на фармакологичен агент чрез:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• инфузионен порт</li> <li>• Port-A-Cath</li> <li>• резервоар (подкожен)</li> <li>• устройство за съдов достъп</li> <li>• венозен катетър</li> </ul> <p><i>Кодирай също когато е направена:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])</li> <li>• зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])</li> </ul> <p><i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])</p>
96197-09	<p>Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент</p>
96200-09	<p>Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент</p> <p><i>Кодирай също когато е направена:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])</li> </ul>
<p><b>* 99.25 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ПРОТИВОРАКОВА ХЕМОТЕРАПЕВТИЧНА СУБСТАНЦИЯ</b></p> <p>инжекция или инфузия на антинеопластичен агент хемоемболизация</p> <p><i>Изключва:</i></p> <p>антинеопластична имунотерапия - 99.28 инжекция на радиоизотопи - 92.28 инжекция или инфузия на биологичен модулатор на отговора като антинеопластичен агент - 99.28</p>	
96199-00	<p>Интравенозно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент</p> <p>Прилагане на фармакологичен агент чрез:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• инфузионен порт</li> <li>• Port-A-Cath</li> <li>• резервоар (подкожен)</li> <li>• устройство за съдов достъп</li> <li>• венозен катетър</li> </ul> <p><i>Кодирай също когато е направена:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])</li> <li>• зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])</li> </ul> <p><i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])</p>

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

При хистологично и имунологично доказана и потвърдена диагноза (с давност на резултата не повече от пет години), клиничната пътека се счита за завършена при отразена една основна диагностична и две основни терапевтични процедури.

С код **\*\*91.69, 31000-00 за хистология**, да се отчита като диагностично значим резултат само от лечебно заведение, разполагащо с хистопатологична лаборатория, в която работи лекар - дерматолог с придобита специалност и сертификат от Българско Дерматологично Дружество - секция „Дерматопатология и имунохистопатология“ за проведено следдипломно обучение за 6 месеца в клиника по кожни и венерически болести към УМБАЛ „Александровска“ ЕАД, гр. София и положен изпит пред комисия по хистопатология и имунохистохимия към Българско Дерматологично Дружество.

С код **\*\*86.19**, 30072-00 за имунофлуоресценция, да се отчита като диагностично значим резултата само от лечебно заведение, разполагащо с хистопатологична лаборатория с възможност за извършване на имунофлуоресцентна диагностика, в която работи лекар - дерматолог с придобита специалност и сертификат от Българско Дерматологично Дружество - секция „Дерматопатология и имунохистопатология“ за проведено следдипломно обучение за 6 месеца в клиника по кожни и венерически болести към УМБАЛ „Александровска“ ЕАД, гр. София и положен изпит пред комисия по хистопатология и имунохистохимия към Българско Дерматологично Дружество.

**Клиничната пътека се отчита винаги с доказана хистологична и имунофлуоресцентна диагноза (като се зачитат и вече доказаните, но с давност на резултата не повече от 5 години).**

Съгласно Приложение № 12 към чл. 1, ал. 1 и чл. 4, т. 2 на Наредба № 2 от 2016 г., заболявания, за които се осигурява комплексно лечение (осигурява се всяка една отделна част от цялостния процес на лечение) са:

Пакет **Кожно – венерически болести** (Отделните части от цялостния процес на лечение се осигуряват чрез прилагането на амбулаторни процедури „Лечение на тежкопротичащи форми на псориазис“, „Диагностика и лечение на еритродермии“, „Амбулаторно лечение и контрол на гноен хидраденит“, комплексното диспансерно (амбулаторно) наблюдение на лица с кожно-венерически заболявания и клинични пътеки „Диагностика и лечение на тежкопротичащи булозни дерматози“, „Диагностика и лечение на тежкопротичащи бактериални инфекции на кожата“, „Диагностика и лечение на тежкопротичащи форми на псориазис – обикновен, артропатичен, пустулозен и еритродермичен“, „Диагностика и лечение на островъзникнали и тежкопротичащи еритродермии с генерализиран екзантем“, „Лечение на кожни прояви при съединителнотъканни заболявания и васкулити“, „Лечение на сифилис при бременни жени и при малигнени форми (на вторичен и третичен сифилис) с кристален пеницилин“, „Лечение на тумори на кожа и лигавици – злокачествени новообразувания“ и „Лечение на тумори на кожа и лигавици – доброкачествени новообразувания“).

**Договор за КП или АПр от пакет за комплексно лечение на Кожно – венерически болести могат да сключат лечебни заведения, които могат да извършват пълния обем дейности или представят договор/договори с лечебни заведения или техни обединения, чрез които се реализират в пълен обем дейностите по този пакет.**

Лечебните заведения, сключили договор за изпълнение на дейностите по пакета, осигуряват на пациентите пълния обем диагностични и лечебни процедури по определения план на лечение по време и място на провеждане, като координират и контролират неговото изпълнение.

**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 "Кожни и венерически болести", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Кожни и венерически болести".

Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Кожни и венерически болести“.

### **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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. Дерматовенерологична клиника/отделение или Център по кожно-венерически заболявания (ЦКВЗ)*
2. Клинична лаборатория II ниво **

\*- Съгласно медицински стандарт "Кожни и венерически болести", разкритите структури за стационарно лечение на болни с кожно-венерически заболявания към ЦКВЗ с легла за диагностичен и терапевтичен престой, осъществяват своята дейност при спазване на изискванията на този стандарт за болнични структури II ниво на компетентност.

\*\* - 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 кожни и венерически болести.

За ЦКВЗ с легла за диагностичен и терапевтичен престой се допуска осигуряване на дейността за клинична лаборатория по договор с лечебно заведение на територията на населеното място.

### **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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. Микробиологична лаборатория, на територията на областта

## **2. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.**

### **Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст над 18 години:**

- двама лекари с призната специалност по кожни и венерически болести.

### **Блок 2. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:**

- двама лекари с призната специалност по кожни и венерически болести.

## **3. ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:**

**3.1.** ОАИЛ/КАИЛ – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

**3.2.** Кардиологично отделение - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

**3.3.** Отделение по образна диагностика - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

**3.4.** Лаборатория по клинична патология (хистопатологична лаборатория) или Отделение по дерматохистопатология и имунохистохимия - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

**3.5.** Лаборатория по имунофлуоресцентна диагностика (имунологична лаборатория) - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

## **II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

### **1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ**

- новооткрит случай с диагноза пемфигус, пемфигоид или дерматитис херпетиформис;
- тласък на пемфигус, пемфигоид или дерматитис херпетиформис, който не може да бъде овладян в амбулаторни условия.
- тежки усложнения на пемфигус, пемфигоид или дерматитис херпетиформис, свързани с основното заболяване или странични действия от приложените медикаменти.

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.

### **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.**

**Диагностични методи:**

**2.1. Анамнеза** - начало на заболяването, поява на мехури или ерозии, наличие на придружаващи заболявания, прием на медикаменти или други провокиращи фактори.

**2.2. Дерматологичен статус** - характер и локализация на патологичните промени.

**2.3. Общ статус.**

**2.4. Параклинични показатели** - хематологични показатели.

**2.5. Хистологично изследване.**

**2.6. Цитологично изследване** – при необходимост.



**2.7. Имунофлуоресценция:** директна (ДИФ) – задължително; индиректна (ИИФ)- по преценка.

**2.8. Имунологични изследвания** – при необходимост.

## **I. ПРЕПОРЪЧИТЕЛНО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ПЕМФИГУС:**

### **ГРУПИ:**

1. Кортикостероиди.
2. Имуносупресори.
3. Средства, възстановяващи водно-електролитния и белтъчен баланс.
4. Антибиотици.
5. Антимикотици.

### **ЛОКАЛНИ СРЕДСТВА:**

1. Антисептици.
2. Кортикостероиди.
3. Антибиотици.

**Системните глюкокортикостероиди** са медикаменти от първа линия в терапията на пемфигуса. Дозата на кортикостероида се определя от клиничното състояние (от дерматологичния статус - засягане на лигавици, поразена кожна повърхност в проценти, наличие на импетигнизация и придружаващи заболявания), от лабораторните изследвания (титър на циркулиращи пемфигусни антитела, наличие на диабет, хипертония, язва на стомаха и др.)

**Цитостатици с имуносупресивни свойства** – прилагат се рядко самостоятелно и по - често в съчетание с глюкокортикостероиди.

### **Индикации за приложението им са:**

- възрастни пациенти, при които кортикостероидната терапия е контраиндицирана (диабет, хипертония, катаракта, язва на стомаха, остеопороза и др.);
- болни, резистентни на терапия с високи дози кортикостероиди;
- болни, които не понасят поддържаща кортикостероидна терапия и др.

## **II. АЛТЕРНАТИВНО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ ПЕМФИГУС:**

### **ГРУПА:**

1. Сулфони.
2. Никотинамид.
3. Тетрациклини и други антибиотици.
4. Плазмафереза.

### **ЛОКАЛНИ СРЕДСТВА:**

1. Емолиенти.
2. Епителотонични средства.
3. Адстрингентни средства.
4. Локални кортикостероиди.

### Профилактика на страничните действия от приложеното лечение

Медикаменти	Индикация
Калциеви препарати	Остеопороза
Антивирусни средства	Вирусни инфекции
Системни антимикотици	Микотичен сепсис
Антидиабетни средства	Стероиден диабет
Анаболни препарати	Адинамия и мускулна слабост

#### 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.

Окончателната диагноза се поставя въз основа на:

- клинични данни;
- хистопатологично изследване, направено при настоящата хоспитализация от дерматолог със сертификат по дерматохистопатология от Българско Дерматологично Дружество или при предходна хоспитализация, но с давност не повече от 5 години
- имунофлуоресцентна диагностика (ДИФ, ИИФ); от дерматолог със сертификат по имунофлуоресцентната диагностика от Българско Дерматологично Дружество.
- имуноблот при нужда;
- ELISA при нужда.

#### 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/параклинични) и:
- достигане на морбистаза;
- контрол върху страничните действия от кортикостероидното и имunosупресивно лечение.
- насочване към диспансерно наблюдение към лекар-дерматолог от СИМП.

##### 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 епикризата.

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”.**

**ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)****ПЕМФИГУС**

Пемфигусът е кожно заболяване, което протича с образуване на мехури по кожата и видимите лигавици. Причината за появата му все още не е изяснена, Подозират се наследствена обремененост, различни лекарствени препарати, вътрешни заболявания, емоционален стрес, често проявата не може да се свърже с конкретна причина.

**Какъв е механизмът по-който се уврежда кожата?**

Доказването на механизмите на развитието на болестта го причисляват към групата на аутоимунните заболявания, при които организъмът изработва структури, насочени към собствени клетки. При пемфигуса процесът се развива в най-горния слой на кожата - епидермис. Изработените в организма аутоантитела се отлагат в епидермиса и настъпва разрушаване на връзките между клетките на този слой на кожата, което се проявява с образуването на мехури и ерозии, на местата на разкъсаните мехури по кожата и видимите лигавици.

**Клиничната картина** на заболяването е различна по тежест: от единични мехури по кожата до масивно ангажиране на големи кожни повърхности, както и със засягане на лигавицата на устата, носа, хранопровода, очите, гениталиите. При тежките случаи общото състояние често е увредено, което се определя от обширните кожни повърхности, където повърхностният защитен слой на кожата (епидермис) е разрушен. Това води до загуба на голямо количество течности – дехидратация, както и до нарушения в електролитния и белтъчен баланс. Ерозивните промени по хода на лигавиците на храносмилателния тракт могат да доведат до рязка загуба на тегло поради невъзможност за хранене. Съществува и висок риск от инфекции на кожата от бактериален, гъбичен и вирусен произход.

**Диагнозата пемфигус** се поставя въз основа на клинични данни, но поради сходството на клиничната картина с други заболявания от групата на т.нар. "Булозни дерматози" вземането на кожна и лигавична биопсия и хистологичното доказване имат основно диагностично значение. Диагностичният процес често налага директната (ДИФ) и индиректна (ИИФ) имунофлуоресценция с оглед уточняване на диагнозата и ефективността от приложеното лечение.

Правилно поставената диагноза и адекватното и навременно лечение могат да осигурят контрол над заболяването и съхранение на живота на пациентите.

**В лечението на пемфигуса** заемат място системните кортикостероиди - самостоятелно или в комбинация с цитостатици, имуномодулатори и други симптоматични средства, които се приемат продължително време, а в повечето случаи и за цял живот. Прекъсването на поддържащото лечение води до рецидив на заболяването. Поради тази причина е наложително сериозното отношение към редовния прием на лекарства, редовни посещения при лекуващия лекар, спазването стриктно на указанията дадени от него.

Продължителното кортикостероидно лечение може да доведе до настъпването на редица системни странични ефекти като стероиден диабет, язва на стомаха или дванадесетопръстника, хипертония, склонност към тромбози, имunosупресия и склонност към инфекции, остеопороза и психози. Тези причини налагат пациентите с пемфигус да бъдат приемани на болнично лечение до осигуряване на контрол над заболяването с достигане на минимална поддържаща доза на кортикостероидното и/или цитостатично лечение.

След изписване от болничното заведение пациентите трябва да се лекуват и наблюдават от лекар – дерматолог в системата на извънболничната помощ.

### **Трябва ли да се спазва определена диета?**

Необходимо е да се избягват твърди и груби храни поради лесната ранимост на устната лигавица и последващото трудно заздравяване. Останалите храни не влияят върху хода на заболяването.

### **Можете ли да се излагате на слънце?**

Понякога слънцето може да влоши вашето заболяване.

### **Други въпросителни**

Не се колебайте да зададете на лекуващият ви лекар допълнителните въпроси които ви вълнуват.

## **БОЛЕСТ НА ДЮРИНГ**

Това са отговорите на няколко въпроса касаещи Вас и вашето заболяване.

### **Как се нарича вашето заболяване?**

Вие страдате от заболяване наречено херпетиформен дерматит или болест на Дюринг. Характерно за нея е образуването на мехурчета и сърбящи обриви по кожата.

### **Какви са причините за това заболяване?**

Херпетиформения дерматит е свързан с чревно заболяване, познато като глутен сензитивна ентеропатия. И при двете състояния пациентите са чувствителни към протеин, наречен глутен, който се среща в ечемика, ръжта и пшеницата.

### **Какъв е механизмът по-който се уврежда кожата?**

Причината за измененията по кожата е имунната система, която уврежда определени нейни структури. Това е и причината лечението да се извършва с подтискащи имунната система лекарства.

### **Как протича вашето заболяване?**

Хепетиформения дерматит не може да бъде излекуван. Различните лекарства могат да доведат до изчезване на оплакванията, но след спирането им те отново се възобновяват. Това налага сериозното ви отношение към редовния прием на лекарства, редовните посещения при лекуващия ви лекар, стриктното спазване на указанията дадени ви от него.

### **Трябва ли да спазвате определена диета?**

Спазването на безглутенова диета е от изключителна важност за лечението на вашето заболяване. Диетата намалява дозата на лекарствата и евентуално може да направи приемът им ненужен, облекчава оплакванията от страна на стомашно-чревния тракт. Специални безглутенови храни се срещат в някои от супермаркетите в страната. Действието на диетата е бавно, така че тя трябва да се изпълнява продължително с постоянство и търпение.

### **Други въпросителни**

Не се колебайте за попитате лекуващият ви лекар допълнителните въпроси, които ви вълнуват.

## ПЕМФИГОИД

Това са отговорите на няколко въпроса касаещи Вас и вашето заболяване.

### **Как се нарича вашето заболяване?**

Вие страдате от болест, наречена булозен пемфигоид. Това е заболяване протичащо с образуване на мехури по кожата.

### **Какви са причините за това заболяване?**

Истинските причини за вашето заболяване и до ден днешен остават неизвестни. Подозират се наследствена обремененост, различни лекарствени препарати, вътрешни заболявания, емоционален стрес, често проявата не може да се свърже с конкретна причина.

### **Какъв е механизмът по-който се уврежда кожата?**

Причината за измененията по кожата е имунната система, която уврежда определени нейни структури. Това е и причината лечението да се извършва с потискащи имунната система лекарства.

### **Как протича вашето заболяване?**

Обикновено булозния пемфигоид е самоограничаваща се болест, която продължава около 1-5 години. Понякога заболяването може да има сериозно и тежко протичане, което налага сериозното ви отношение към редовния прием на лекарства, редовните посещения при лекуващия ви лекар, спазването стриктно на указанията дадени от него.

### **Трябва ли да спазвате определена диета?**

Необходимо е да избягвате твърди и груби храни поради лесната ранимост на устната лигавица и последващото трудно заздравяване. Останалите храни не влияят върху хода на заболяването.

### **Можете ли да се излагате на слънце?**

Понякога слънцето може да влоши вашето заболяване.

### **Други въпросителни**

Не се колебайте да зададете на лекуващият ви лекар допълнителните въпроси, които ви вълнуват.