

КП № 287 СИСТЕМНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН ПРИ ЛИЦА ПОД 18 ГОДИНИ

Минимален болничен престой – 2 дни

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

D69.0 Алергична пурпура

- Пурпура:
- Анафилактоидна
- Henoch-Schonlein
- Нетромбоцитопенична
- Съдова
- Алергичен васкулит

G73.7* Миопатия при болести, класифицирани другаде

Миопатия при:

- склеродермия (M34.8†)
- синдром на Sjögren (M35.0†)
- системен lupus (M32.1†)
 - ревматоиден артрит (M05—M06†)

Други болести на периферните съдове

Не включва: локални студови реакции (T69.1)
измръзване (T33—T35)
окопна длан и окопно стъпало (T69.0)
спазъм на мозъчна артерия (G45.9)

Включва:

I73.0 Синдром на Raynaud

Raynaud:

- болест
- гангрена
- феномен (вторичен)

I73.8 Други уточнени болести на периферните съдове

I73.9 Болест на периферните съдове, неуточнена

L52 Erythema nodosum

Възлест полиартериит и наследствени състояния

M30.0 Възлест полиартериит

M30.1 Полиартериит с увреждане на белия дроб [Churg-Strauss]

Алергичен грануломатозен ангиит

M30.2 Ювенилен полиартериит

M30.3 Слизно-кожен-лимфонуларен синдром [Kawasaki]

M30.8 Други състояния, свързани с възлест полиартериит

Кръстосан полиангиит-синдром

Други некротизиращи васкулопатии

M31.0 Суперчувствителен ангиит

Синдром на Goodpasture

M31.1 Тромботична микроангиопатия

Тромботична тромбоцитопенична пурпура

M31.2 Злокачествен срединен гранулом

M31.3 Грануломатоза на Wegener

Некротизираща респираторна грануломатоза

M31.4 Синдром на аортната дъга [Takayasu]

M31.5 Гигантоклетъчен артериит с ревматична полимиалгия

M31.6 Други гигантоклетъчни артериити

M31.8 Други уточнени некротизиращи васкулопатии

Хипокомплементемичен васкулит

Дисеминиран lupus erythematoses

Не включва: lupus erythematoses (дискоиден) (БДУ) (L93.0)

M32.0 Дисеминиран лекарствен lupus erythematoses

M32.1† Дисеминиран lupus erythematoses с увреждане на други органи или системи

Дисеминиран lupus erythematoses с увреждане на:

- белия дроб (J99.1*)
- бъбреците (N08.5*, N16.4*)

Болест на Libman-Sacks (I39.—*)

Перикардит при дисеминиран lupus erythematoses (I32.8*)

M32.8 Други форми на дисеминиран lupus erythematoses

Дерматополимиозит

M33.0 Ювенилен дерматомиозит

M33.1 Други дерматомиозити

M33.2 Полимиозит

Системна склероза

Включва: склеродермия

Не включва: склеродермия:

- локализирана (L94.0)
- неонатална (P83.8)

M34.0 Прогресивна системна склероза

M34.1 Синдром CR(E)ST

Съчетание на калциноза, синдром на Рейно, дисфункция на хранопровода, склеродактилия и телеангиектазия

M34.2 Системна склероза, предизвикана от лекарствени средства и химични продукти

M34.8 Други форми на системна склероза

Системна склероза с:

- увреждане на белия дроб† (J99.1*)
- миопатия† (G73.7*)

Други системни увреждания на съединителната тъкан

Не включва: реактивна перфорираща колагеноза (L87.1)

M35.0 Синдром на Sjögren

Синдром на Sjögren с:

- белодробни увреждания† (J99.1*)
- кератоконюнктивит† (H19.3*)
- тубулоинтестинцилни увреждания на бъбреците† (N16.4*)
- миопатии† (G73.7*)

M35.1 Други кръстосани форми

Асоциирана болест на съединителната тъкан

Не включва: кръстосан полиангиит-синдром (M30.8)

M35.2 Синдром на Behçet

M35.3 Ревматична полимиалгия

Не включва: ревматична полимиалгия с гигантоклетъчен артериит (M31.5)

M35.4 Дифузен (еозинофилен) фасциит

M35.5 Мултиплена фибросклероза

M35.6 Рецидивиращ паникулит [Weber-Christian]

Не включва: паникулит:

- БДУ (M79.3)
- при лупус (L93.2)

M35.7 Хипермобилен синдром

Фамилна слабост на връзките

Не включва: слабост на връзките БДУ (M24.2)

синдром на Ehlers—Danlos (Q79.6)

M35.8 Други уточнени системни увреждания на съединителната тъкан

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА БЪБРЕК

****55.23 ЗАТВОРЕНА (ПЕРКУТАННА) (ИГЛЕНА) БИОПСИЯ НА БЪБРЕК**
ендоскопска биопсия през съществуваща нефростомия, нефротомия, пиелостомия или пиелотомия

ДРУГИ ОПЕРАЦИИ НА СТАВНИ СТРУКТУРИ

****81.91 АРТРОЦЕНТЕЗА**

аспирация от става

Изключва:

такава за:

артрография - 88.32

биопсия на ставна структура - 80.30-80.39

инжектиране на лекарство - 81.92

ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН

****86.11 БИОПСИЯ НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН**

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

****87.44 РУТИННО ГРЪДНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ, ТАКА ОПИСАНО**

рентгеново изследване на гръден кош БДУ

СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРАЙНИЦИ И ТАЗ

Изключва:

контрастна рентгенография на става - 88.32

**** 88.23 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КИТКА И ДЛАН**

**** 88.26 ДРУГО СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ТАЗ И ТАЗОБЕДРЕНА СТАВА**

****88.27 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА БЕДРО, КОЛЯНО И ПОДБЕДРИЦА**

**** 88.28 СКЕЛЕТНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГЛЕЗЕН И СТЬПАЛО**

АРТЕРИОГРАФИЯ С ИЗПОЛЗВАНЕ НА КОНТРАСТЕН МАТЕРИАЛ

Включва: ангиография на артерии

артериална пункция за инжектиране на контрастния материал

радиография на артерии (чрез флуороскопия)

ретроградна артериография

Забележка: Четирицифрената класификация означава мястото на изследване, а не мястото на инжекция.

Изключва:

артериография с използване на:

радиоизотопи и радионуклеиди – 92.01-92.19

ултразвук – 88.71-88.79

флуоресцентна ангиография на око – 95.12

****88.41 АРТЕРИОГРАФИЯ НА МОЗЪЧНИ АРТЕРИИ**

ангиография на:

базиларни артерии

каротис (интерна)

постериорна церебрална циркулация

вертебрална артерия

****88.42 АОРТОГРАФИЯ**

артериография на аорта и аортна дъга

****88.45 АРТЕРИОГРАФИЯ НА БЪБРЕЧНИ АРТЕРИИ**

ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК (ЕХОГРАФИЯ)

Включва: ехография

ултразвукова ангиография

ултрасонография

Изключва:

терапевтичен ултразвук - 00.01 – 00.09

****88.72 ДИАГНОСТИЧЕН УЛТРАЗВУК НА СЪРЦЕ**

ехокардиография (вкл. 2 D ЕхоКГ и Доплер)

интраваскуларен ултразвук на сърце

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

****88.92 МАГНИТНО РЕЗОНАНСНО ИЗОБРАЖЕНИЕ НА ГРЪДЕН КОШ И МИОКАРД**

****89.29 ИЗСЛЕДВАНЕ НА УРИНА**

Включва: химично изследване на урина – всички позиции /белтък, седимент, билирубин, уробилиноген, глюкоза/

**** 89.52 ЕЛЕКТРОКАРДИОГРАМА**

ЕКГ

****90.53 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ - МИКРОБИОЛОГИЧНО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ - КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ ИЛИ ВИРУСОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ**

****90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

Включва задължително:

Хематологични изследвания – СУЕ, хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, ДКК, тромбоцити;
Биохимични изследвания – чернодробни ензими, креатинин, кръвна захар, /при необходимост – АФ, СРР, КФК, ГГТП, фибриноген/

По преценка:

Имунологични изследвания - ANA, Waaler Ross, AST /при необходимост други/

МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ КОЖА И ДРУГА ПОКРИВНА ТЪКАН

микроскопско изследване на:

кожа

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

ДИАГНОСТИЧНА ФИЗИКАЛНА ТЕРАПИЯ

****93.08 ЕЛЕКТРОМИОГРАФИЯ**

Изключва:

ЕМГ на око - 95.25

такава с полисомнография - 89.17

ЕМГ на уретрален сфинктер - 89.23

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДРУГИ ОПЕРАЦИИ НА СТАВНИ СТРУКТУРИ

* 81.92 ИНЖЕКТИРАНЕ НА ЛЕЧЕБНО ВЕЩЕСТВО В СТАВА ИЛИ ЛИГАМЕНТ

ДРУГИ ОПЕРАЦИИ НА МУСКУЛ, СУХОЖИЛИЕ, ФАСЦИЯ И БУРСА

Изключва:

неоперативни:

манипулации 93.25-93.29

разтягане - 93.27-93.29

* 83.96 ИНЖЕКЦИЯ НА ЛЕЧЕБНО ВЕЩЕСТВО В БУРСА

* 83.97 ИНЖЕКЦИЯ НА ЛЕЧЕБНО ВЕЩЕСТВО В СУХОЖИЛИЕ

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО 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

*99.14 ИНЖЕКЦИЯ НА ГАМА-ГЛОБУЛИН

инжекция на имунен серум

*99.19 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИКОАГУЛАНТИ

Изключва:

инфузия на *drotrecogin alfa* (активиран) – 00.11

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО 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

*99.25 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ПРОТИВОРАКОВА ХИМИОТЕРАПЕВТИЧНА СУБСТАНЦИЯ

инжекция или инфузия на антинеопластичен агент

цитостатик

*99.29 ИНЖЕКЦИЯ, ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО

Включва и човешки имуноглобулин

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични, от които една задължително е **90.59, и една основна терапевтична процедура, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ.**

Забележка: 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.

Проведените процедури задължително се отразяват в Документ №1.

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

Клиничната пътека се изпълнява в клиника/отделение III ниво на компетентност съгласно медицински стандарт по „Ревматология”. Изискванията за наличие на задължителни звена и апаратура са съобразени с медицински стандарт „Ревматология”.

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 детска ревматология или Детска клиника/ отделение – III ниво
2. Клинична лаборатория*
3. Микробиологична лаборатория**
4. Образна диагностика – ехограф, подходящ за изследване на стави
5. Апарат за ЕКГ
6. Ренгенов апарат за скопия и графия

***Забележка:** 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 обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по ревматология.

****Забележка:** Изискванията за наличие на микробиологична лаборатория на територията на болницата се прилагат от 01.01.2014г. До 31.12.2013г. болницата може да бъде обслужвана от микробиологична лаборатория 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.

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Отделение/лаборатория по клинична патология
2. КТ или МРТ, с осигурено обслужване на болницата 24 часа в денонощието, включително и при спешни състояния
3. Вирусологична лаборатория
4. Имунологична лаборатория

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

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

- лекар със специалност по детска ревматология
или
лекар със специалност по детска ревмокардиология
или
лекари със специалност по педиатрия – четирима;
- лекар със специалност клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.

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

4.1. Радиоизотопна лаборатория или нуклеарно-медицинско звено – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

4.2. Отделение по физиотерапия и рехабилитация - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

1.1. СПЕШНИ:

- болен със системно заболяване и тежка психоза, епилептичен гърч, мозъчно-съдов инцидент;
- болен със системно заболяване и тежък интоксикационно-фебрилен синдром;
- васкулит с некрози;
- бързопрогресиращ полимиозит;
- остро възникнал нефрозен синдром или рязко повишение на креатинина;
- белодробни прояви, изхождащи от болестта (пулмонит, белодробна съдова болест, плеврален излив);
- прогресиращ лупусен кардит (перикарден излив, миокардит с прогресираща СН, рефрактерен на ГКС лечение, ендокардит с увреждане на много клапи);
- васкулитен обрив, съчетан с коремна болка;
- болен със системно заболяване и новоустановена артериална хипертония;
- болен със системно заболяване и цитопения (левкоцити под 3000, тромбоцити под 100 000).

1.2. ПЛАНОВИ:

- болен с данни за системно заболяване - за диагностично уточняване, стадиране и определяне на терапевтичен подход;
- болни за провеждане на пулс-терапия с цитостатици, кортикостероиди, интравенозен гама-глобулин и други биологични средства;
- болни с васкулитен синдром и рецидивираща хематурия и/или протеинурия.

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

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

Биологичен материал за медико-диагностични изследвания при спешни индикации се взема до 6 час от постъпването, а в останалите случаи се взема до 24 час от постъпването.

Медикаментозното лечение започва до 6 час от началото на хоспитализацията.

В случай на необходимост рентгенография се извършва до 24 час от началото на хоспитализацията.

Контролни клинично-лабораторни изследвания на патологично променени показатели се извършват задължително до края на хоспитализацията.

SLEDAI индекс за оценка активността на SLE, респ. нуждата от хоспитализация:

8 точки – невролупус (епилептиформни припадъци и/или психоза, органичен мозъчен синдром, зрителни нарушения, увреда на ЧМН, мозъчно-съдови инциденти, лупусно главоболие);

8 точки – васкулит (васкулитни обриви с некрози по крайниците и тялото);

4 точки – артрит или миозит;

4 точки – нефрит (цилиндрурия и/или хематурия, протеинурия, пиурия);

2 точки – кожни прояви (пеперудообразен еритем и/или алоpecia, афтоза);

2 точки – полисерозит (перикардит или плеврит);

2 точки – хипокомплементемия;

2 точки – повишени антитела срещу нативна ДНК;

1 точка – фебрилитет над 38 градуса;

1 точка – цитопения (левкоцити под 3000, тромбоцити под 100 000).

Точки се дават за всеки установен признак – броят варира от 0 до 105 точки. Тази точкова система, определяща активността на заболяването, се отнася само за пациенти с вече поставена диагноза лупус – те се хоспитализират, ако имат 8 и повече точки.

Медикаментозното лечение включва следните лекарствени групи:

- нестероидни противовъзпалителни средства (НСПВС);
- бавнодействащи (болестопроменящи) противоревматични лекарствени средства:
 - за перорално приложение;
 - за парентерално приложение;
- терапевтични средства с имуномодулиращ ефект – интравенозен гамаглобулин, биологични средства, моноклонални антитела и др.
 - кортикостероиди:
 - за перорално приложение;
 - за парентерално приложение;
 - имуносупресори:
 - за перорално приложение;
 - за парентерално приложение;
 - антибактериални, антивирусни и антимикотични средства;
 - средства за локално приложение:
 - кортикостероиди с удължено действие;

- перкутанни средства;

• симптоматични – диуретици, кардиотоници, съдоразширяващи, антихипертензивни, антихистаминови, антикоагуланти, антиагреганти.

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.

Съгласно международно приетите диагностични критерии (таблицы), за съответната нозология и съобразно клиничната картина, рентгенографските промени, лабораторните и инструментални изследвания.

Имунологични изследвания се извършват веднъж на три месеца по преценка на лекуващия детски ревматолог, при когото е диспансеризирано детето.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация:

- поставена окончателна диагноза;
- овладяване на фебрилитета;
- подобрение на показателите за възпалителна и имунологична активност на заболяването;
- корекция на отклоненията в клинично-лабораторните показатели;
- приключване на пулс-терапия и корекция на отклоненията в клинично-лабораторните показатели.

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 Наредба № 40 от 2004 (обн. ДВ бр. 97/9.12.2011г.)

Имунологични изследвания се извършват веднъж на три месеца по преценка на лекуващия детски ревматолог.

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”* - бл.МЗ-НЗОК №7.

2. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБНИЯ АЛГОРИТЪМ – в *“История на заболяването”* и Документ №1, който е неразделна част от ИЗ.

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

- *“История на заболяването”*;

- част III на *“Направление за хоспитализация”* - бл.МЗ-НЗОК №7;

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

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

ДОКУМЕНТ № 1 И ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПЯТ КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)**СИСТЕМЕН ЛУПУС ЕРИТЕМАТОДУС**

Системният лупус еритематозус (СЛЕ) е хронично автоимунно заболяване, което може да засегне различни органи и системи. Причините не са известни. Предполага се участие на голям брой наследствени рискови фактори, в съчетание с някои фактори на околната среда като: вирусни инфекции, някои медикаменти, слънчево облъчване.

СЛЕ е рядка болест, която засяга предимно момичета и млади жени във възрастта от 15-45 години, като съотношението жени/мъже е 9:1. Изявата на заболяването е необичайна под 5 години и много рядка във възрастта преди пубертета.

Началото на заболяването при повечето от случаите е постепенно, бавно, с неспецифични оплаквания от умора, отпадналост, непостоянна температура, отслабване на телло, липса на апетит. По-късно се развиват специфични симптоми във връзка със засягане на един или повече органи. Измененията по кожата са чести и включват разнообразни обриви, като т.нар. "пеперудообразен обрив" по лицето, смятан за специфичен при СЛЕ, се установява в 30 - 50% от децата. Характерно за обривите при СЛЕ е тяхната фоточувствителност. Язвите по лигавицата на устата и носа също са чести в началото на заболяването. Понякога се явява косопад, зачервяване и побледняване на ръцете при студ (синдром на Рейно). При повечето от децата се развива артрит в различни стави, който е преходен, недеформиращ. Понякога децата имат оплаквания от болки в гърдите, усилващи се при дишане и болки зад гръдната кост. Състоянието се обуславя от възпаление на плеврата и перикарда.

Засягане на бъбреците се наблюдава при почти всички деца със СЛЕ и варира от леко възпаление до значителни увреждания на органите. Въпреки липсата на оплаквания в началото на заболяването се установяват патологични отклонения в урината и в изследванията, отразяващи бъбречната функция. При деца с по-тежко бъбречно увреждане се открива кръв в урината и отоци в областта на клепачите, в ходилата и долни крайници.

Засягането на централната нервна система е рядко. Протича с главоболие, гърчове и нервнопсихични прояви, като нарушена концентрация и памет, емоционална лабилност, депресия и психози.

В отделни случаи СЛЕ протича с анемия, дължаща се на разпад на еритроцитите (хемолитична) и/или с намаление на тромбоцитния брой, протичащо с прояви на кръвене от кожата, стомашно – чревния тракт и други органи.

При СЛЕ се откриват разнообразни имунологични отклонения и феномени, които подпомагат поставянето на диагнозата и проследяване на болните деца. Касае се за автоантитела, насочени най-често към клетъчното ядро (антинуклеарни антитела) и неговите компоненти (анти – ДНК антитела, насочени към генетичния материал на клетката, анти-3gp антитела, антифосфолипидни антитела и други). Изследването на комплексните протеини (С3 и С4) отразява активността на заболяването, особено при бъбречно засягане.

Глюкокортикостероидите (метилпреднизолон, преднизон или преднизолон) са основно лечение при СЛЕ. Те намаляват възпалителната и имунологична активност на заболяването. Дозата, начинът на приложението им (през устата или венозно) и продължителността на лечението, зависят от тежестта на заболяването и степента на органно засягане. Имуносупресивните медикаменти (циклофосфамид, имуран) също потискат патологичния имунен отговор и се включват при по-тежки форми на лупус или недостатъчен ефект от глюкокортикостероидите. Нестероидни антиревматични средства (фелоран, индометацин и други) се използват при ставно – мускулни болки (артрит) за кратък период от време.

Лечението е продължително и изисква периодични прегледи и изследвания, които се определят от лекуващия педиатър-ревматолог.

Прогнозата на заболяването е значително подобрена с ранното включване на глюкокортикостероиди и имunosупресори и умелия контрол на лечението.

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Какво представлява болестта?

В превод от гръцки език "склеродерма" означава твърда кожа, защото кожата се променя в твърда и лъскава. Болестта има различни форми при които отличителен белег е втвърдената кожа.

При локализираната склеродермия заболяването е ограничено, като променените участъци имат формата на петна (морфея) или са линейни (линейна склеродерма). Последната се придружава от промени в тъканите в дълбочина и това причинява деформации. В началото на заболяването кожните промени са оградени от червено-виолетов ръб. Има загуба на подкожна мастна тъкан, което причинява хлътване. При линейната форма се наблюдава забавен растеж на подлежащите мускули и тъкани.

При системната склеродерма (системна склероза) заболяването е дифузно и поразява не само кожата, но и вътрешните органи. Това води до оплаквания, включващи затруднения в дишането, високо кръвно налягане, болки в сърдечната област.

Каква е честотата?

Това е рядко заболяване. Изследванията показват, че честотата не надвишава повече от 3 нови случая на 100 000 население за година. Локализираната склеродерма е обичайната форма на заболяването при деца, предимно момичета. Само 10 % от децата имат клиничните прояви на системна склероза.

Какво причинява болестта?

Това е възпалително заболяване, но причината за този особен вид възпаление все още не е установена. Болестта е автоимунна, което означава че имунната система на пациента реагира срещу кожните структури и/или вътрешните органи (при системна склероза). Възпалителният процес води до появата на оток и повишена температура. По-късно се разраства фиброзна тъкан (през периода на възстановяване).

Предава ли се болестта по наследство?

Няма доказателства за генетично предразположение към болестта. Проучванията в тази област продължават, особено при деца. При възрастни има съчетание с други автоимунни заболявания в семейството.

Можем ли да се предпазим от заболяването?

Няма профилактика на това заболяване.

Заразно ли е то?

Не. Някои инфекции могат да бъдат провокиращ фактор за отключване на болестта, но самото заболяване не е инфекциозно и болелите не трябва да се изолират от околните.

ЛОКАЛИЗИРАНА СКЛЕРОДЕРМА

Как се диагностицира болестта?

Често в ранните стадии около участъка на втвърдена кожа има пурпурно-виолетов ръб. Това е в резултат на възпалителния процес. Постепенно засегнатият участък кожа придобива кафяв, а по-късно по-бял оттенък. Диагнозата се поставя от опитен лекар и се потвърждава чрез кожна биопсия. Линейната склеродерма засяга лентовидно горните или долни крайници. При процеса се обхващат в дълбочина подкожната тъкан, мускулите и подлежащите кости, което води до изоставане в растежа и развитието на крайника. Понякога линейната склеродерма засяга лицето и скалпа. Кръвните тестове обикновено са

нормални по отношение на показателите за възпаление. При тази форма на заболяването няма значително засягане на вътрешни органи.

Какво е лечението на локализираната склеродерма?

То е по посока на ограничаване на възпалителния процес, затова трябва да започне рано. Лечението има много малко влияние върху вече отложената фиброзна тъкан. Ако възпалителния процес бъде спрял, организмът има възможността да реабсорбира част от фиброзната тъкан и така да се стигне до известно омекотяване на засегнатата кожа. Лекарската преценка е важна при избора на лечение, тъй като то може да варира от локално (с различни кремове) до включване на кортикостероиди и метотрексат. При линейната склеродерма е необходимо по-агресивно лечение, тъй като тъканото засягане в дълбочина е по-изразено. Ако не се проведе лечение, резултатът е скъсяване с умаляване на засегнатия крайник. Под твърдата кожа не се развива достатъчно подкожна мастна и мускулна тъкан. Втвърдената кожа около ставите води до тяхното деформиране и сковаване. За диагнозата най-често се използва термографията като тест, който измерва топлината на кожата. Противовъзпалителното лечение включва най-често кортикостероиди или метотрексат. Те трябва да бъдат предписани от ревматолог или дерматолог (детски ревматолог или детски дерматолог). Резултатът от лечението при локализираната склеродерма е все още в процес на проучване.

Физиотерапията е много важна част от лечението на линейната склеродерма - раздвижване на ставите, покрити с променена кожа, дълбок масаж, физиопроцедури. Важно е да бъдат използвани слънцезащитни кремове в областта на лезиите.

СИСТЕМНА СКЛЕРОДЕРМА

Как се диагностицира системната склеродерма? Какви са главните симптоми?

Ранните симптоми са промяна в цвета на пръстите на ръцете и краката при вариране на околната температура (Рейно феномен), изтръпване и улцерации по върха на пръстите. Кожата се втвърдява и става по-лъскава. По-късно измененията могат да обхванат цялото тяло. Засягат се и вътрешни органи, което определя дългосрочната прогноза на болестта. Оценката на състоянието се извършва чрез кръвни или други функционални тестове.

При децата рано се засяга хранопровода, което е причина за смущения в гълтането. Може да се засегне и целия стомашно-чревен тракт. От поражението на белите дробове сърцето и бъбреците зависи изхода на болестта.

Какво е лечението на системната форма на склеродермия?

За съжаление няма лечение, което може да спре напълно прогресирането на това заболяване. Използват се кортикостероиди, метотрексат или Д-пенициламин. При Рейно феномен е важно да се поддържа добро кръвообращение чрез затопляне. Понякога се налага използването на лекарства разширяващи кръвоносните съдове. Когато има засягане на бял дроб или бъбреци се използва циклофосфамид. Изборът на подходяща схема на лечение трябва да се извърши от специалист ревматолог (детски ревматолог) често в екип с други специалисти. Под проучване са нови терапевтични схеми. Наложително е използването на физиотерапия, особено когато е затруднено движението в ставите или има затруднения в дишането.

Необходимост от периодични прегледи?

Те са необходими за да се установи дали заболяването прогресира, както и да се назначи съответното лечение. Контролира се функцията на бял дроб, сърце, бъбреци, чревен тракт, както и наличието на евентуални странични ефекти на лечението.

Какво е дългосрочното развитие на болестта?

Морфеята обикновено оставя само козметични кожни дефекти. Линейната склеродерма причинява сериозни козметични проблеми във връзка със загубата на мускулатура и засягането на костта.

Системната склероза е застрашаващо живота състояние. Продължителността на живота се определя от степента на засягане на вътрешните органи. При някои пациенти заболяването може да се постави под контрол за продължително време.

Възможно ли е пълно възстановяване?

Възстановяване е възможно при някои пациенти с локализирана склеродерма. При системна склероза това е по-малко вероятно. Целта е значително подобрене и стабилизиране на състоянието.

ПОЛИМИОЗИТ /ДЕРМАТОМИОЗИТ

Възпалителните заболявания на мускулите са хетерогенна група болестни състояния, характеризиращи се с проксимална мускулна слабост и негнойно възпаление на скелетната мускулатура. Основните прояви на болестта са мускулната слабост ангажираща симетрично раменния и тазовия пояс. Нарушени са обичайните движения на горните и долни крайници. Слабостта в шийната мускулатура затруднява вдигането на главата от възглавницата, засягането мускулатурата на мекото небце и гълтача затруднява преглъщането. Кожни прояви се наблюдават при болни с дерматомиозит, с оток и лилаво-червеникав обрив по клепачите на очите и откритите части на тялото. Понякога може да има болки по ставите, задух и затруднено дишане при засягане на междуребрена мускулатура. Сърдечните симптоми са сравнително рядко (ритъмни и проводни нарушения). При тази болест бъбреците не се засягат много.

Вашата хоспитализация има за цел да Ви бъдат направени клинични, лабораторни и инструментални изследвания, да се определи стадият и активността на болестта и да се определи адекватно лечение. За целта може да се наложи провеждане на някои инвазивни процедури или рентгенови изследвания, кожно-мускулна биопсия, електро-миография, компютърна томография и др.

Комплексното лечение на полимиозит /дерматомиозита включва кортикостероиди, имunosупресори, антималярици. Изборът на конкретен медикамент или комбинация от медикаменти е от компетенцията на Вашия лекар. При изява на нежелани лекарствени реакции или други смущаващи Ви обстоятелства, уведомете лекуващия лекар. Гаранция за успешно лечение е доверието Ви в лекуващия екип и стриктното изпълнение на дадените назначения.

При всички случаи от Вас ще се иска активно съдействие при вземане на всяко решение по отношение на лечебните процедури.

Ако по време на лечението пожелаете да прекратите същото, 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 отговорност за вашето здраве.

СИСТЕМЕН ВАСКУЛИТ

Системните васкулити са група заболявания, чиято главна патологична проява е възпаление на съдовата стена. Това довежда до стеснение на съда и нарушено хранене на съответната тъкан или орган и последваща некроза (смърт на клетките и тъканите). Васкулитът може да бъде самостоятелно заболяване или вторична проява на друга основна болест. Причините за болестта в повечето случаи са неизвестни, но се наблюдават при някои вирусни инфекции, автоимунни заболявания, злокачествени заболявания, могат да се предизвикат от някои медикаменти, храни, напитки, консерванти, серуми, ваксини, ухапвания от насекоми и др.

Васкулитите се делят на първични и вторични, а също така и в зависимост от големината на поразения кръвоносен съд на такива, засягащи малки, средни и големи кръвоносни съдове.

Болестта може да се прояви по различни начини в зависимост от степента и локализацията на съдовото засягане. Според остротата на протичане се различават по-бавно прогресиращи и ограничени форми, както и с бърза еволюция и многосистемно засягане. Обикновено заболяването започва с някои неспецифични симптоми като повишена температура, отпадналост, загуба на тегло и др. Наред с това се манифестират и прояви, подсказващи многосистемно засягане - кожен обрив, периферна невропатия, асиметричен артрит. Паралелно може да се появят и симптоми от вътрешните органи: бъбреци, стомашно-чревен тракт, сърце и др.

Вашата хоспитализация има за цел да Ви бъдат направени клинични, лабораторни и инструментални изследвания; да се определи стадия и активността на Вашето заболяване и да се назначи подходящо лечение. За целта може да се наложи провеждането на някои инвазивни процедури и рентгенови изследвания, кожно – мускулна биопсия, ангиография, ядрено-магнитен резонанс, компютърна томография и др.

Комплексното лечение на системните васкулити включва: кортикостероиди, имуносупресори (циклофосфамид), имуномодулиращи, други медикаменти. Провежда се в някои случаи лечение с моноклонални антитела, плазмафереза, лимфофереза, криоплазмафереза. Изборът на конкретните медикаменти и тяхната комбинация е от компетенцията на Вашия лекар. При изява на нежелани лекарствени реакции или други смущения, уведомете лекуващия Ви лекар. Гаранция за успешното лечение е доверието Ви в лекуващия екип и стриктното изпълнение на дадените назначения.

При всички случаи от Вас ще се иска активно съдействие при вземане на всяко решение по отношение на лечебните процедури.

Ако по време на лечението пожелаете да прекратите същото, 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.

РЕГИСТРИРАНЕ НА ПРОЦЕДУРИ ПО КЛИНИЧНА ПЪТЕКАКП № 287 „СИСТЕМНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН ПРИ ЛИЦА ПОД 18 ГОДИНИ”

ДОКУМЕНТ №1

Извършените процедури, се вписват от изпълнителя им и се отразяват в Документ №1 в деня на извършване. Задължителното им вписване подлежи на непосредствен и последващ контрол от експерти на РЗОК/НЗОК. При неизвършването им съгласно заложения алгоритъм на КП, лечебното заведение изпълнител на болнична помощ подлежи на налагане на санкции, включително удържане в следващия отчетен период на средствата, платени за клиничната пътека.

I.	II.								Изписване
Ден за провеждане на процедури	1 ден	2 ден	3 ден						
Дата									
ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ									
ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ									
КОНСУЛТАЦИИ С ДРУГИ СПЕЦИАЛИСТИ									

ДАТА НА ИЗПИСВАНЕ НА ПАЦИЕНТА	ПОДПИС НА ЗАВЕЖДАЩ КЛИНИКА/ОТДЕЛЕНИЕ	ПОДПИС НА ЛЕКУВАЩИЯ ЛЕКАР
-------------------------------	--------------------------------------	---------------------------