

**КП № 54 ДИАГНОСТИКА И СПЕЦИФИЧНО ЛЕЧЕНИЕ НА
ОСТРА И ХРОНИЧНА ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩА
ПОЛИНЕВРОПАТИЯ (ГИЛЕН-БАРЕ)**

**КП № 54.2 ДИАГНОСТИКА И СПЕЦИФИЧНО ЛЕЧЕНИЕ НА
ОСТРА И ХРОНИЧНА ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩА
ПОЛИНЕВРОПАТИЯ (ГИЛЕН-БАРЕ) ПРИ ЛИЦА ПОД 18
ГОДИНИ**

1. Минимален болничен престой – 15 дни

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Възпалителна полиневропатия

G61.0 Синдром на Guillain-Barré
Остър (пост-)инфекциозен полиневрит

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2 ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

Лумбална пункция

39000-00 Лумбална пункция
Спинална пункция

Компютърна томография на гръбначен стълб

Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])

56233-00 Компютърна томография на гръбначен стълб, множество отдели

56234-00 Компютърна томография на гръбначен стълб с интравенозна контрастна материя, множество отдели
Компютърна томография на множествени отдели на гръбнак, без, след това с венозен контраст

1926 Микробиологични изследвания

92182-00 Микробиологично/микроскопско изследване на проба от нервната система и/или ликвор за бактериална намазка

92182-02 Микробиологично/микроскопско изследване на проба от нервната система и/или ликвор за култура и чувствителност
Включва: изолиране на причинител, доказване на вирус, антитела срещу и /или антиген на

1923 Хематологични изследвания

91910-04 Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC

1924 Биохимична изследвания

91910-12 Клинично-химични изследвания за глюкоза

91910-13 Клинично-химични изследвания за креатинин

91910-14	Клинично-химични изследвания за урея
91910-41	Клинично-химични изследвания за йонограма
1929	Вирусологични изследвания
91911-19	Други вирусологични изследвания
1934	Други лабораторни изследвания
92191-00	Полимеразна верижна реакция за доказване на COVID-19
92191-01	Тест за откриване антиген на SARS-CoV-2
Невромускулна електродиагностика	
11012-00	ЕМГ [електромиография]: • на ≥ 1 мускул(и) • използвайки кръгови иглени електроди Изследване на невромускулна проводимост Електромиография (ЕМГ) <i>Не включва:</i> мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])
2.3 ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ	
Приложение на фармакотерапия	
Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект <i>Не включва:</i> прилагане на: • кръв и кръвни продукти (виж блок [1893]) • фармакологичен агент за: • анестезия (виж блокове [1333], [1909] и [1910]) • имунизация (виж блокове [1881] до [1884]) • локален ефект (виж Индекс: Инжектиране, по локализация и инжектиране, по видове, по локализация) • поведение при ектопична бременност (виж блок [1256]) • поведение при болка (виж блокове [31] до [37] и [60] до [66] и [1552]) • перфузия (виж блок [1886]) • ваксинация (виж блокове [1881] до [1883]) хирургическо прилагане на химиотерапевтични агенти (виж блок [741]) <i>Забележка:</i> Последващият списък с приложения е създаден за употреба с кодовете от блок [1920] Прилагане на фармакотерапия	
96202-07	Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество
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 <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
96199-08	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, електролит Прилагане на фармакологичен агент чрез: • инфузионен порт • Port-A-Cath

	• резервоар (подкожен) • устройство за съдов достъп • венозен катетър <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
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 <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
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 <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
96197-03	Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид
Прилагане на кръв и кръвни продукти	
13706-05	Приложение на човешки имуноглобулин Инжектиране или трансфузия на: • гама глобулин • имуноглобулин • Intragam
Афереза	
13750-00	Терапевтична плазмафереза

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични процедури (от които задължително 39000-00 Лумбална пункция с изследване на ликвор и 11012-00 Електромиография (ЕМГ) и две основни терапевтични процедури (едната от които задължително е 13706-05 Приложение на човешки имуноглобулин или 13750-00 Терапевтична плазмафереза или 96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид), посочени в таблица **Кодове на основни процедури**.

Основна процедура 92191-00 или 92191-01 се осъществява при необходимост и се прилага при диагностициране на COVID-19. Тази процедура се извършва при показания и се отчита като допълнителна диагностична процедура към другите диагностични процедури, посочени във всеки диагностично-лечебен алгоритъм на съответната клинична пътека.

Когато се налага използване на кодовете от блокове 1923, 1924 и 1925 се извършват и кодират кодовете от блоковете, като всички кодове на изследвания от блоковете се считат за една диагностична процедура за завършване и отчитане на тази КП.

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.

4. 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“.

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

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

Задължително звено/медицинска апаратура
1. Клиника/отделение по неврология или Детска неврологична клиника/отделение
2. Клинична лаборатория II ниво (с възможност за ликворологично изследване, КГА)*
3. Профилирана неврологична клиника/отделение за интензивно лечение или легла за интензивно лечение на неврологични заболявания към общоневрологична клиника/отделение от II ниво или ОАИЛ/КАИЛ
4. Кабинет (апарат) за 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 обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по нервни болести.

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

Б. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

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” за Клиника/отделение по неврология;

или

- лекар със специалност по нервни болести за Клиника/отделение по детска неврология

или

- лекар със специалност по детска неврология

или

с педиатрия и с опит в детската 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

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

1. Вирусологична лаборатория – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

2. За ЕМГ изследване – лекар със специалност по нервни болести/детска неврология, с квалификация за извършване на електромиография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт “Нервни болести”).

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

А. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Диагностика и специфично лечение с приложение на имуноглобулин или плазмафереза на пациенти със:

- остра форма на синдром на Guillain-Barre;
- хронична форма на синдром на Guillain-Barre след неуспех на кортикостероидната терапия.

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.

Б. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

Биологичен материал за медико-диагностични изследвания се взема в първите 12 часа от началото на хоспитализацията. Изследване на ликвор и ЕМГ се извършват до 3-тия ден от хоспитализацията. Вирусологичното изследване на кръв и на ликвор е задължително.

Диагностичният процес в болничното заведение включва поставянето на диагнозата полиневропатия, определяне на нейния вид (сетивна, моторна, сетивно-моторна, множествена моновропатия), нейната тежест, клиничен ход (остър, подостър, хроничен) и етиология.

Необходимо е да се определят степените на двигателния дефицит, наличието на дихателна недостатъчност и/или булбарна симптоматика, необходимостта от изкуствена белодробна вентилация, както и евентуални придружаващи заболявания.

Клинично могат да се разграничат **три форми на ПНП** в зависимост от двигателния дефицит, наличието на булбарни и дихателни нарушения:

- **лека форма** – възможна самостоятелна походка;
- **умерено тежка форма** – походката е възможна само с придружител;
- **тежка форма** – невъзможна походка, наличие на дихателни нарушения и/или булбарни прояви.

В хода на протичането на ПНП някои пациенти могат да преминат от една в друга степен на клиничен (двигателен) дефицит и съответно на това се променят кода, вида на отделението – общо неврологично или интензивно, и времето на болничния престой.

Диагностични методи, чието приложение се изисква за уточняване особеностите на болестта – КТ (МРТ) миелография.

Специфично лечение на острата форма (остра възпалителна демиелинизираща полирадикулоневропатия) **на синдрома на Гилен–Баре с имуноглобулини**. Това лечение включва интравенозно въвеждане на имуноглобулин във високи дози – до 400 мг/кг дневно в продължение на 5 последователни дни. При развитие на остра дихателна недостатъчност се извършва ендотрахеална интубация с последваща трахеостомия и провеждане на продължителна апаратна вентилация.

Специфично лечение може да се провежда и **с плазмафереза**.

При по-лека неврологична симптоматика може да се провежда лечение с кортикостероиди.

Индикации за лечение при **острата форма на синдрома на Гилен – Баре**: болни с невъзможна походка или при бърза прогресия на неврологичната симптоматика, като нейната давност не трябва да е повече от 15 дни. След стабилизиране на състоянието, в период до 7 дни след приключване на курса с имуноглобулин, се преминава само към неспецифично лечение. При контраиндикации за провеждане на лечение с имуноглобулин се прилага плазмафереза.

Неспецифично (интензивно) лечение

При неподвижни пациенти се взимат всички мерки за профилактика на ранни контрактури и декубитуси – физикалната терапия започва още в началото на заболяването. При пациенти с долна парапареза (или квадрипареза/квадриплегия), се провежда профилактика на флеботромбози с нискомолекулярни хепарини. Проследява се чревната перисталтика и при признаци за субилеус – приложение на антихолинестеразни средства. При алгични форми на синдрома на Гилен-Баре се прилагат неопиоидни и опиоидни аналгетици, карбамазепин. Извършва се и психологично подпомагане на болния.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Поставя се на базата на анамнестичните данни, соматичния и неврологичен статус, проведените параклинични изследвания и клиничния ход на заболяването.

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация:

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 едно или повече от следните условия:

- стационаране или намаляване на изявената неврологична симптоматика, доказана чрез неврологично изследване;
- проведен курс на лечение с имуноглобулин или плазмафереза.

Пациентите се изписват от неврологичната клиника (отделение) и се насочват за продължаване на лечението (посочено в епикризата) и двигателна рехабилитация в домашни условия или балнео-санаториални заведения под контрола на ОПЛ или специалиста невролог.

8. 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”*.

ПРОТОКОЛ ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛУБУЛИН ПРИ ПАЦИЕНТИ С ОСТРА ВЪЗПАЛИТЕЛНА ДЕМИЕЛИНИЗИРАЩА ПОЛИРАДИКУЛОНЕВРОПАТИЯ (СИНДРОМ НА ГИЛЕН-БАРЕ)

Име:

ЕГН

ИЗ №:

НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО	Да	Не
Пълна кръвна картина		
Креатинин		

Кръвна захар		
Трансаминази		
Общ белтък		
Серумни електролити		
Серумни имуноглобулини		
ПОКАЗАНИЯ		
При болни с невъзможна самостоятелна походка или при бърза прогресия на неврологичната симптоматика, като нейната давност не трябва да е повече от 15 дни. (виж приложения алгоритъм). След стабилизиране на състоянието в период до 7 дни след приключване на курса с имуноглобулин, се преминава само към неспецифично лечение		
Ако след проведено лечение с имуноглобулин по указаната схема и начално подобрене се стигне до ново влошаване на походката, се препоръчва нов 5 дневен курс на лечение		
Бърза прогресия на паретичните явления, дори при запазена все още походка		
При контраиндикации за провеждане на лечение с имуноглобулин, се прилага плазмафереза		
ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ		
Алергии към имуноглобулини		
Селективен IgA-недоимък		
ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИН		
Главоболие, миалгия		
Температура		
Асептични менингити		
Анафилаксия.		
Артериална хипертония, хипергликемия		
Потискане на бъбречната дейност		
Мозъчна исхемия		
Мигрена		
НАЧИН НА ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАВЕНОЗНАТА ИНФУЗИЯ		
Човешкия имуноглобулин се прилага в доза до 400мг/кг/дневно в продължение на 5 последователни дни. Инфузията се провежда много бавно - 4.5 гр. за 1 час.		

Подпис на лекуващия лекар:

В цената на клиничната пътека е разчетено лечение с имуноглобулин. НЗОК осигурява лечението на пациенти по алгоритъма на клиничната пътека с посочения медикамент и заплаща приложението му в рамките на договорената цена на клиничната пътека.

При пациенти с IgA недоимък са много вероятни тежките анафилактични реакции. При suspectни пациенти е необходимо предварително определяне на серумния IgA.

При пациенти с компенсирана бъбречна недостатъчност се препоръчва редукция както на денонощната доза имуноглобулин, така и на скоростта на инфузия на препарата. По този начин може да се избегне възникването на остра бъбречна недостатъчност.

Имуноглобулините водят до покачване на вискозитета и до повишен плазмен обем. Това може да доведе при пациенти със сърдечна недостатъчност до декомпенсация, или може да провокира развитие на мозъчна исхемия. Затова при болни с риск за съдови инциденти и при такива с криоглобулинемия е целесъобразно проследяване на хематокрита за настъпване на хемоконцентрация преди провеждане на терапията.

Фишът за лечение с човешки имуноглобулин става неразделна част от ИЗ на пациента.

Флаконите, употребени при лечението, се съхраняват в клиниката или в отделението 1 година, и подлежат на контрол при провеждане на одит от страна на НЗОК.

Върху флакона се записва името на пациента и № на ИЗ, а в ИЗ серийният номер на флакона (ите).

Копие от фиша се представя в РЗОК заедно с отчетните документи.

ФИШ

КП №
(изписва се номера и името на клиничната пътека)

Име:

ЕГН

ИЗ №:

ЛЕЧЕНИЕ С ИМУНОГЛОБУЛИН фабричен № на флакона	
Индикации	Контраиндикации

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Синдромът на Гилен - Баре е остро или хронично заболяване на нервните коренчета и периферните нерви, което е сравнително рядко. Характеризира се с нарастваща слабост в продължение на 1-3 седмици на долните или на четирите крайника. Понякога могат да се прибавят парализи на гълтателната, лицевата или двигателната мускулатура. 90% от случаите се възстановяват през следващите месеци. 10% от болните остават трайно инвалидизирани. В 20% от случаите се развива парализа на дихателната мускулатура с последващи дихателни нарушения, които водят до смъртен изход, ако пациентът не се включи по спешност на апаратна вентилация. Това налага всички съмнителни случаи с това заболяване да бъдат приети по спешност в болнично лечебно заведение (неврологична клиника/отделение или отделение за интензивно лечение). В болничното заведение ще се проведе правилното лечение, което ще подобри прогнозата на заболяването по отношение на пълноценното възстановяване на пациента.

Отказът Ви от постъпване в болнично лечебно заведение крие риск от неточност в диагнозата и вземане на погрешно решение за лечение. Преди хоспитализацията ще получите копие от формуляра за информация за пациента. Можете да задавате въпросите си и да коментирате информацията с Вашия общопрактикуващ лекар, с невролога от извънболничната помощ или с лекаря от приемния кабинет.

Трябва да сте сигурен, че разбирате смисъла на предоставената Ви информация и сте осмислили необходимостта от извършване на съответните диагностични и лечебни процедури. Ще получите допълнителна информация преди извършване на всяко изследване. Ако сте съгласен, трябва да подпишете информираното съгласие, че разбирате съдържанието на документа и сте съгласен да бъдете приет в болницата и да бъдат извършени съответните процедури. Ако Вашето състояние е такова, че не позволява сам да вземете решение (при нарушено съзнание), в тези случаи информираното съгласие ще бъде подписано от членове на Вашето семейство.