

**КП № 59 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА НАСЛЕДСТВЕНИ И
ДЕГЕНЕРАТИВНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА НЕРВНАТА СИСТЕМА ПРИ
ВЪЗРАСТНИ ПАЦИЕНТИ, ЗАСЯГАЩИ ЦЕНТРАЛНАТА НЕРВНА
СИСТЕМА И МОТОРНИЯ НЕВРОН (ЛАС)**

1. Минимален болничен престой - 3 дни

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

G10 Болест на Huntington
Хорея на Huntington

Наследствена атаксия

Не включва: наследствена и идиопатична невропатия (G60.—)
детска церебрална парализа (G80.—)
разстройства на обмяната на веществата (E70—E90)

G11.1 Ранна малкомозъчна атаксия

Забележка: Започва обикновено преди 20-годишна възраст.

Ранна малкомозъчна атаксия с:

- есенциален тремор
- миоклонии [атаксия на Hunt]
- запазени сухожилни рефлексии

Атаксия на Friedreich (автозомно-рецесивна)

X-свързана рецесивна спиноцеребеларна атаксия

G11.2 Късна малкомозъчна атаксия

Забележка: Започва обикновено след 20-годишна възраст.

G11.4 Наследствена спастична параплегия

G11.8 Друга наследствена атаксия

Спинална мускулна атрофия и сродни синдроми

G12.2 Болест на двигателния неврон

Фамилна болест на двигателния неврон

Латерална склероза:

- амиотрофична
- първична

Други дегенеративни болести на базалните ганглии

Не включва: мултисистемна дегенерация (G90.3)

G23.1 Прогресираща надядрена офталмоплегия [Steele-Richardson-Olszewski]

G23.2 Стриатонигрална дегенерация

G23.8 Други уточнени дегенеративни болести на базалните ганглии

Вкалцяване на базалните ганглии

Дистония

Включва: дискинезия

Не включва: атетозна церебрална парализа (G80.3)

G24.1 Идиопатична фамилна дистония

Идиопатична дистония БДУ

G24.2 Идиопатична нефамилна дистония

G24.4 Идиопатична орофациална дистония

Орофациална дискинезия

Други екстрапирамидни и двигателни нарушения

G25.0 Есенциален тремор

Фамилен тремор

Не включва: тремор БДУ (R25.1)

G25.2 Други уточнени форми на тремор

Интенционен тремор

G25.3 Миоклонус

Миоклонус, предизвикан от лекарствени средства

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

Не включва: лицева миокимия (G51.4)
миоклонична епилепсия (G40.—)

G25.5 Други видове хорея

Хорея БДУ

Не включва: хорея БДУ, със засягане на сърцето (I02.0)
хорея на Huntington (G10)
ревматична хорея (I02.—)
хорея на Sydenham (I02.—)

G25.6 Тикове, предизвикани от лекарствени средства и други тикове с органичен произход

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

Не включва: синдром на de la Tourette (F95.2)
тик БДУ (F95.9)

G25.8 Други уточнени екстрапирамидни и двигателни нарушения

Синдром на “неспокойните” крака

Синдром на скования човек

Болест на Алцхаймер

Включва:

сенилна и пресенилна форма

Не включва:

сенилна:

- дегенерация на главния мозък, НКД (G31.1)
- деменция БДУ (F03)
- сенилност БДУ (R54)

G30.0 Ранна болест на Алцхаймер

Забележка: Начало на заболяването - обикновено до 65-годишна възраст.

G30.1 Късна болест на Алцхаймер

Забележка: Начало на заболяването - обикновено след 65-годишна възраст.

Други дегенеративни болести на нервната система, неклассифицирани другаде

Не включва: синдром на Reye (G93.7)

G31.0 Ограничена атрофия на главния мозък

Болест на Pick

Прогресираща изолирана афазия

Други дегенеративни нарушения на нервната система при болести, класифицирани другаде

G32.0* Подостра комбинирана дегенерация на гръбначния мозък при болести, класифицирани другаде

Подостра комбинирана дегенерация на гръбначния мозък при недоимък на витамин B12 (E53.8†)

Разстройство в обмяната на ароматните аминокиселини

E70.0 Класическа фенилкетонурия

Други разстройства на обмяната на аминокиселините**Не включва:**

- отклонения от нормата без изявено заболяване (R70—R89)
разстройства на:
- обмяната на ароматните аминокиселини (E70.—)
 - обмяната на аминокиселините с разклонена верига (E71.0—E71.2)
 - обмяната на мастните киселини (E71.3)
 - обмяната на пурина и пиримидина (E79.—)
- подагра (M10.—)

E72.2 Разстройства в метаболитния цикъл на уреята

Аргининемия

Аргининосукцинова ацидурия

Цитролинемия

Хиперамониемия

Не включва: разстройства на обмяната на орнитина (E72.4)**Разстройства на минералната обмяна****Не включва:**

- алиментарен недоимък на минерални вещества (E58—E61)
разстройства на парашитовидната жлеза (E20—E21)
недоимък на витамин D (E55.—)

E83.0 Разстройства на обмяната на медта

Болест на Wilson

Код **G32.0*** не може да се използва като самостоятелен диагностичен код, а е допълнителен към основен код **E53.8†**.

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ**2.2 ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ****Биопсия на мозък или менинги**

- 39703-00 Биопсия на мозък чрез трепанационно отворстие
Затворена мозъчна биопсия
Не включва: такава при невроендоскопия (40903-01 [12])
- 39706-00 Биопсия на мозък чрез остеопластична краниотомия
Отворена мозъчна биопсия
Включва: остеопластично ламбо

Лумбална пункция

- 39000-00 Лумбална пункция
Спинална пункция

Компютърна томография на мозък

Компютърна томография на глава БДУ

Не включва: компютърна томография:

- при спирална ангиография (57350 [1966])
- при сканиране на:
- гръден кош (57001, 57007 [1957])
 - и корем (57001-01, 57007-01 [1957])
 - лицева кост и околоносен синус (56030-00, 56036-00 [1956])
 - средно ухо и темпорална кост (56016-02, 56016-03, 56016-06, 56016-07 [1955])
 - орбита (56013-02, 56013-03 [1954])
 - питуитарна ямка (56010-02, 56010-03 [1953])

- 56001-00 Компютърна томография на мозък

56007-00	Компютърна томография на мозък с интравенозна контрастна материя Компютърна томография на мозък без, след това с венозен контраст
Магнитно резонансен образ	
90901-00	Магнитно резонансна томография на мозък <i>Не включва:</i> функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])
Електроенцефалография [ЕЕГ]	
11000-00	Електроенцефалография
Изследване на евокирани отговори на централна нервна система	
	<i>Включва:</i> такава чрез компютризирано усреднени техники <i>Забележка:</i> Едно изследване – един стимул в една точка Второ или последващи изследвания – различен стимул в същата точка или друга точка на стимулиране <i>Не включва:</i> такава, включващи аудиометрия (виж блок [1839])
11024-00	Изследване на евокирани потенциали на централна нервна система, 1 или 2 изследвания
11027-00	Изследване на евокирани потенциали на централна нервна система, ≥ 3 изследвания
1934 Други лабораторни изследвания	
92182-07	Общо изследване на ликвор Изследване на ликвор за белтък, клетки, ксантохромия, захар и електролити
1932 Изследвания на урината	
91920-19	Друго изследване на урина
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
91910-26	Клинично-химични изследвания за АСАТ
91910-27	Клинично-химични изследвания за АЛАТ
91910-41	Клинично-химични изследвания за йонограма
1933 Химико-токсикологични изследвания	
по преценка:	
91927-00	Определяне на лекарствена концентрация на карбамазепин
по преценка:	
91927-01	Определяне на лекарствена концентрация на Валпроева киселина
1934 Други лабораторни изследвания	
по преценка:	
91881-00	ДНК анализ
по преценка:	
91916-00	Генетични 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

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])

Психична, поведенческа или психосоциална оценка

96175-00 Оценка на психично/поведенческо функциониране

Оценка на познавателната или изпълнителска функция

Оценка на умствените възможности

Забележка: Умствена/или поведенческа оценка може да включи общо оценъчно интервю (диагностично) и оценка; психиатрична/психологична/психосоциална/физиологична история; физикален преглед; (мини) преглед на ментален статус; използване на оценителни въпросници, чеклисти, неврофизиологични/психоложни/психометрични тестове; и оценки на изхода

Не включва: оценка на познавателна функция като част от тестове за развитие (96184-00 [1824])

Други диагностични очни тестове, измервания или изследвания

92015-00 Визуален евокиран потенциал [ВЕП]

2.3 ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

Трахеостомия

41881-00 Отворена трахеостомия, временна

Трахеостомия БДУ

Включва: отделяне на тироиден истмус
отделяне на подезични мускули

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])

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])

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид
Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

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

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

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

Кодирай също когато е направена:

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

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

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

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

Кодирай също когато е направена:

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

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични и две основни терапевтични процедури, 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.

При първа хоспитализация задължителна/и диагностична/и процедура/и за съответните диагнози са: за G 10 КТ/МРТ; за G 11.-- КТ/МРТ; за G 12.2 КТ/МРТ и ЕМГ; за G 23.-- КТ/МРТ; за G 24.-- КТ/МРТ и ЕМГ; за G 25.-- ЕМГ; за G 30.-- КТ/МРТ и MMSE; за G 31.0 КТ/МРТ и MMSE; за G 32.0 КТ/МРТ и ЕМГ;

За КТ/МРТ при диагнози G30.0, G30.1 и G31.0 се признават изследванията, проведени до 90 дни преди **първата** хоспитализацията, които се доказват с разчитане от изследването или епикриза.

При следващи хоспитализации, КТ/МРТ се прави по преценка, съобразно състоянието.

Когато се налага използване на кодовете от блок 1923, 1924, 1933 и 1934 – кодовете от блокове 1923 и 1924 са задължителни, а от блокове 1933 и 1934 се извършват и кодират по преценка, като всички кодове на изследвания от четирите блока 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 на трето 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
2. Клинична лаборатория* II или III ниво (с възможност за ликворни изследвания, кръвно-газов анализ и хемостазеология)
3. ЕЕГ – кабинет (апарат)
4. ЕМГ – кабинет (апарат), вкл. за изследване на предизвикани потенциали - стволони слухови, зрителни, сомато-сензорни

*- 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.

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.

- лекар със специалност по нервни болести: за структури III ниво на компетентност четирима с придобита специалност по нервни болести, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“;

- лекар със специалност по клинична лаборатория.

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

1. Кабинет по офталмология – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

2. Отделение/кабинет за УНГ - изследване, изследване на слух, отоневрологично изследване – на територията на лечебното заведение, изпълнител на болнична помощ.

3. За отоневрологично изследване - лекар със специалност по нервни болести или УНГ болести, притежаващ удостоверение за придобит опит в областта на отоневрологията.

4. За ЕЕГ: лекар със специалност по нервни болести, с допълнителна квалификация за извършване на електроенцефалография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт “Нервни болести”).

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

6. Кабинет за психометрично и невропсихологично изследване – допуска се договор с друго ЛЗ за осигуряване на дейността.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

А. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

- амилотрофична латерална склероза и прояви на възпалителни белодробни нарушения;
- амилотрофична латерална склероза и прояви на дихателна недостатъчност;

- невромускулно заболяване с придружаващи заболявания, усложняващи основното заболяване - пневмония, дихателна недостатъчност; сърдечна недостатъчност, ритъмни нарушения;
- хиперамониемия с нарушения в съзнанието;
- спешни състояния, свързани с основното заболяване, неповлияващи се от лечение в амбулаторни условия.

Първоначално диагностициране на:

- "мултисистемна атрофия" при пациенти със съчетание на паркинсонизъм, автономна дисфункция, церебеларни и пирамидни разстройства в различни комбинации;
- "прогресивна супрануклеарна пареза" при развитие на акинетико-ригиден паркинсонов синдром, псевдобулбарен, супрануклеарен (вертикалната погледна пареза), дементен и изразени постурални нарушения;
- хорея на Хънтингтон при клинични данни за начални хореични хиперкинези и по-късно интелектуална деградация (субкортикална деменция със забавен мисловен процес, затруднение в планирането и изпълнението на комплексни задачи, без афазия, апраксия и агнозия);
- церебеларни дегенеративни заболявания (спиноцеребеларни, церебеларни и цереброцеребеларни атаксии) или корекция на диагнозата;
- Амилотрофична латерална склероза (АЛС) при наличие на: мускулна слабост на крайник или част от крайник; хипотрофия на крайник или част от крайник; потрепвания по крайниците и/или туловището; пареза на крайник или част от него; нарушение в говора или гълтането.
- Болест на Алцхаймер.
- Кортикобазална дегенерация, болест с телца на Леви, фронтотемпорална деменция.

Контрол на състоянието и определяне на терапевтично поведение при:

- Пациенти с мултисистемна атрофия и при пациенти с прогресивна супрануклеарна пареза за назначаване на терапия с леводопа и симптоматично лечение.
- При пациенти с хорея на Хънтингтон за назначаване на невропротективна терапия и такава, свързана с хиперкинезите и психичните нарушения.
- Пациенти с церебеларни дегенеративни заболявания (спиноцеребеларни, церебеларни и цереброцеребеларни атаксии) при относително влошаване на състоянието, свързано с основната симптоматика и липса на терапевтичен ефект от прилаганото лечение.
- Пациенти с невро-мускулни заболявания за провеждане на терапевтични курсове и рехабилитация съгласно определен терапевтичен план.
- Пациенти с фенилкетонурия и хиперамониемия - за контрол на лечението.

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 (кръв) се взема в рамките на болничния престой за подпомагане на диференциално-диагностичния план и уточняване на основната диагноза. Всички рентгенологични и инструментални изследвания се извършват най-късно до третия ден от началото на хоспитализацията.

Лечението започва след уточняване на диагнозата на базата на клиничните симптоми и проведените необходими изследвания.

За диагностициране на мултисистемна атрофия: КТ/МРТ на главен мозък, офталмологичен статус, изследване на автономна нервна система при необходимост.

За диагностициране на прогресивна супрануклеарна пареза: КТ/МРТ на главен мозък, офталмологичен статус, психологично изследване, ЕМГ (треморограма).

За диагностициране на хорея на Хънтингтон: КТ/МРТ, психологично изследване, психиатрична консултация.

За диагностициране на есенциален тремор: ЕМГ (треморограма).

За диагностициране на церебеларни дегенеративни заболявания (спиноцеребеларни, церебеларни и цереброцеребеларни атаксии): КТ / МРТ на главен и гръбначен мозък, ликворно изследване (общо и електрофореза, Ig), миелография - по преценка; вирусологични, серологични изследвания за луес, HIV; ЕЕГ; ЕМГ; евокирани потенциали (стволови слухови ЕП, зрителни ЕП, соматосензорни); отоневрологично изследване, ехография на вътрешни органи, вкл. ехокардиография, биопсия от периферен нерв и мускул; невровегетологично изследване; имунологично изследване - по преценка; генетично изследване - по преценка.

За диагностициране на АЛС: ЕМГ, изследване на СРК, СРК-МВ, алдолаза, АСАТ, АПАТ, КТ/ МРТ на шийен гръбнак (и на лумбален при необходимост) и лумбална пункция и ликворно изследване при необходимост; ЕКГ, функционална оценка на двигателната дейност; генетично изследване.

ЛЕЧЕНИЕ:

• Лечение на когнитивните нарушения

Медикаменти на втори избор самостоятелно и в комбинация:

- *инхибитори на ацетилхолинестеразата;*
- *невропротектори и антиоксиданти.*

Синдромологично и симптоматично лечение:

- лечение на депресията;
- лечение на поведенческите нарушения/ажитираност и неспокойствие:

Атипични невролептици;

Конвенционални невролептици;

- лечение на сънните разстройства;
- антиконвулсант.

Когнитивна рехабилитация и стимулация; физикална рехабилитация.

Мултисистемна атрофия: за въздействие върху екстрапирамидните симптоми и автономните нарушения. Леводопа начална доза - 3x1/2 т. до оптимална 1-1.5 г. дневно. (При неефективно лечение с леводопа не се включват допаминови агонисти). Антихолинергични средства до 10-12 мг. дневно в три приема; амантадин 200-300 мг. дневно при неефективно лечение с допаминергични и антихолинергични средства. Лечението на автономните нарушения е насочено предимно към ортостатичната хипотония и инконтиненцията. Минералкортикостероиди или НПВС. При чести позиви и инконтиненция на урина се прилагат антихолинергични средства.

Прогресивна супрануклеарна пареза - препарати на леводопа, амантадин и амитриптилин.

Хорея на Huntington: с изразени хореични хиперкинези, които инвалидизират болния - включва се лечение с невролептици. Лекарства, които изчерпват пресинаптичните моноамини.

Невропротективни медикаменти.

При **депресии и афективни разстройства** се прилагат антидепресанти – селективни серотонин-реаптейк инхибитори и трициклични антидепресанти. **Психозите** се третират с атипични невролептици.

При есенциален тремор – бета-блокери, бензодиазепини, някои антиконвулсанти. глутетимид.

Церебеларни дегенеративни заболявания (спиноцеребеларни, церебеларни и цереброцеребеларни атаксии).

- симптоматично лечение:
 - лечение на миоклонични хиперкинези;
 - миорелаксанти при проява на спастичност;
 - ноотропни медикаменти.

Амиотрофична латерална склероза:

- патогенетично медикаментозно;
- симптоматично медикаментозно – аскорбинова киселина (Vitamin C) 600-900 mg/дневно, алфа токоферол (Vitamin E) 300-600 mg/дневно, Galantamine s.c. максимална дневна доза 20 mg в постепенно покачваща се доза;
- лечебен масаж и лечебна физкултура.

Фенилкетонурия и хиперамониемия

- патогенетично, медикаментозно и диетично.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Диагнозата **“Мултисистемна атрофия”** се поставя при наличието на акинетико-ригиден синдром, церебеларни, автономни и пирамидни нарушения. Налице е двустранна симптоматика без асиметрия, липсва статичен тремор и прилагането на леводопа не води до значително подобрене на състоянието. При КТ и МРТ се установява атрофия на церебеларните хемисфери, вермиса и понса. МРТ показва хипоинтензитет в путамен, по-изразен в сравнение с паркинсоновата болест.

Диагнозата **“Прогресивна супрануклеарна пареза”** се поставя при наличие в началото на акинетико-ригиден синдром, нарушения в походката и постурални нарушения. По-нататък се прибавят вертикална погледова пареза, псевдобулбарна пареза, както и когнитивни нарушения. При компютърната томография се намира атрофия на моста и средния мозък, като предно-задния диаметър на последния е под 15 мм.

Диагнозата **“Хорея на Хънтингтон”** се поставя на базата на анамнестичните данни за бавно постепенно развитие на неволеви движения и когнитивни нарушения, неврологичния и психичен статус (хореични хиперкинези, субкортикална деменция) и параклиничните изследвания и консултации (КАТ на главен мозък и психиатрично изследване).

Диагнозата **“Есенциален тремор”** се поставя след клинично и ЕМГ изследване (треморограма).

Диагнозата **“церебеларни дегенеративни заболявания (спиноцеребеларни, церебеларни и цереброцеребеларни атаксии)”** се поставя на базата на анамнестичните данни, соматичния и неврологичен статус, проведените лабораторни изследвания, наличието на наследственост и клиничния ход на заболяването.

Диагнозата **“Амиотрофична латерална склероза”** (в съответствие с национална програма/консенсус за лечение на АЛС) се поставя **съобразно с данните** от анамнезата, клиничната картина и електромиографските критерии за наличие на дефинитивна преднорогова увреда в изследваните мускули. От другите проведени изследвания: невроизобразяващи, изследване на кръвен серум, кръвна картина и лумбален ликвор, **не се установяват данни отхвърлящи диагнозата АЛС.**

За диагнози „Фенилкетонурия” и „Хиперамониемия” над 18 години, ако не е извършено изследване на генно ниво: клиничната пътека се отчита с проведено генетично изследване, задължително след проведени: „метаболитен скрининг” (МКБ – код **91.39); ензимен и/или ДНК – анализ, в случаите когато се касае за генетично заболяване и анализите са възможни в България.

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:

- приключване на диагностичния процес и определяне на терапевтичен план;
- стационариране на неврологичната симптоматика и овладяване на острото соматично състояние.

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”*.

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Мултисистемната атрофия е прогресивно невродегенеративно заболяване с неясна причина за нейното възникване. Тя засяга и двата пола и се развива в средна възраст. Заболяването се проявява с различни клинични симптоми. Най-често започва с развитието на паркинсонов синдром обикновено без тремор. Характерно е забавянето на движенията и нестабилната походка. Появяват се разстройства в уринирането (често уриниране, изпускане), а също така и спадане на кръвното налягане след изправяне от легнало и седнало положение. Голяма част от болните имат залитане при ходене, речта е монотонна, забавена и накъсана.

Прогресивната супрануклеарна пареза е рядко заболяване (болестност 1.4/100 000), с неясна причина за възникването му. Заболяването обикновено започва в шестото и седмото десетилетие и има сравнително бърза прогресия. Характеризира се с оплаквания, свързани с походката – бавни и несигурни движения, нестабилна походка, скованост в крайниците и шийната мускулатура. По-късно се появяват затруднения в гълтането, говора и погледа. Болният се затруднява да извършва движения, свързани най-вече с поглед надолу, като четене, ядене, слизане по стълби.

Хореята на Хънтингтон е наследствено заболяване, което се предава от болните родители на техните деца. Заболяването е разпространено навсякъде по света, като болестността в САЩ и Европа е около 5-10/100 000 население. Болестният ген при хорея на Хънтингтон се намира в 4-та хромозома и предизвиква натрупване на особен белтък, което предизвиква засягане най-вече на клетките на подкоровите възли и кората.

Заболяването започва най-често между 35 и 40 г. Основните симптоми са неволеви движения и психични разстройства. Хореята на Хънтингтон започва с нехарактерни симптоми като разсеяност, раздразнителност и непохватност и постепенно прогресира до появата на неволеви движения и разстройства в паметта и познанието. За поставянето на диагнозата са необходими консултация с невролог и психиатър, както и провеждане на компютърна томография. При съмнение за развитие на хорея на Хънтингтон е необходимо насочване към неврологично отделение/клиника за уточняване диагнозата и предписване на терапия.

Амиотрофичната латерална склероза представлява дегенеративно заболяване на нервната система. Характеризира се със затруднени движения на някои части на крайниците или затруднения в говора. Заболяването е сравнително рядко. Може да започне във всяка възраст, но най-често между 40 и 60 години. Причината не е известна, понякога има фамилен характер. Диагнозата се поставя посредством комплекс от изследвания, най-важното от което е електромиографията. Останалите изследвания имат за цел отхвърляне на други причини, даващи сходна клинична картина. Лечението се провежда с витамини, нивалин, масаж и лечебна физкултура. Протичането на заболяването е индивидуално при всеки отделен болен.

Малкомозъчна атаксия – разнородна група от невродегенеративни заболявания. Характеризират се главно с разстройство на функциите на малкия мозък: нарушение в равновесието, походката и координацията на движенията. Могат да се прибавят и симптоми извън нарушената координация, в резултат на увреждане на връзките на малкия мозък с други структури на нервната система. Протичат бавно, хронично, възможна е наследственост при част от болните.