

КП № 60 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА НЕВРО-МУСКУЛНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ И БОЛЕСТИ НА ПРЕДНИТЕ РОГА НА ГРЪБНАЧНИЯ МОЗЪК

1. Минимален болничен престой - 5 дни

При използване на код 96198-09 минималния болничен престой е до 24 часа

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Спинална мускулна атрофия и сродни синдроми

G12.0 Детска спинална мускулна атрофия, I тип [Werdnig-Hoffman]

G12.1 Други наследствени спинални мускулни атрофии
Прогресираща булбарна парализа при деца [Fazio-Londe]
Спинална мускулна атрофия:

- при възрастни
- детска форма, тип II
- дистална
- юношеска форма, тип III [Kugelberg-Welander]
- скапуло-перонеална форма

G12.2 Болест на двигателния неврон
Прогресираща:

- булбарна парализа
- спинална мускулна атрофия

G12.8 Други спинални мускулни атрофии и сродни синдроми

Наследствена и идиопатична невропатия

G60.0 Наследствена моторна и сетивна невропатия
Болест на:

- Charcot-Marie-Tooth
- Déjerine-Sottas

Наследствена моторна и сетивна невропатия, типове I-IV
Хипертрофична невропатия при деца
Перонеална мускулна атрофия (аксонален тип)(хипертрофичен тип)
Синдром на Roussy-Levy

G60.1 Болест на Refsum

G60.2 Невропатия в съчетание с наследствена атаксия

G60.3 Идиопатична прогресираща невропатия

G60.8 Други наследствени и идиопатични невропатии
Болест на Morvan
Синдром на Nelaton
Сетивна невропатия:

- с доминантно онаследяване
- с рецесивно онаследяване

Първични мускулни увреждания

Не включва:

- arthrogryposis multiplex congenita (Q74.3)
- разстройства на обмяната на веществата (E70—E90)
- миозит (M60.—)

G71.0 Мускулна дистрофия

Мускулна дистрофия:

- автозомно-рецесивна от детски тип, наподобяваща дистрофията на Duchenne или

Becker

- доброкачествена [Becker]
- доброкачествена скапуло-перонеална с ранни контрактури [Emery-Dreifuss]
- дистална
- фацио-скапуло-хумерална
- пояс-крайник
- на очните мускули
- околофарингеална
- скапуло-перонеална
- злокачествена [Duchenne]

Не включва: вродена мускулна дистрофия:

- БДУ (G71.2)
- с уточнени морфологични увреждания на мускулното влакно (G71.2)

G71.1 Миотонични увреждания

Дистрофична миотония [Steinert]

Миотония:

- хондродистрофична
- медикаментозна
- симптоматична

Вродена миотония:

- БДУ
- с доминантно онаследяване [Thomsen]
- с рецесивно онаследяване [Becker]

Невромиотония [Isaacs]

Вродена парамиотония

Псевдомиотония

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

G71.2 Вродени миопатии

Вродена мускулна дистрофия:

- БДУ
- със специфични морфологични увреждания на мускулното влакно

Болест:

- на централното ядро
- миниядрена
- мултиядрена

Диспропорция на типовете влакна

Миопатия:

- миотубуларна (центроядрена)
- немалинова

G71.3 Митохондриална миопатия, неклассифицирана другаде

G71.8 Други първични мускулни увреждания

Други миопатии

Не включва:

arthrogryposis multiplex congenita (Q74.3)
дерматополимиозит (M33.—)
исхемичен инфаркт на мускулите (M62.2)
миозит (M60.—)
полимиозит (M33.2)

G72.0 Медикаментозна миопатия

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

G72.2 Миопатия, предизвикана от други токсични вещества

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

G72.3 Периодична парализа

Периодична парализа (фамилна):

- хиперкалиемична
- хипокалиемична
- миотонична
- нормокалиемична

G72.4 Възпалителна миопатия, неклассифицирана другаде**КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ****2.2 ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ****Биопсия на нерв**

90013-00 Биопсия на нерв

Биопсия на други мускулно-скелетни точки

30075-01 Биопсия на меки тъкани

Включва: бурса
фасция
мускул
сухожилие

Ултразвук на сърце

Ехокардиография

Включва: такъв изпълнен:

- използвайки:
 - мапиране с цветен поток
 - Доплер техники (продължителна вълна) (пулсираща вълна)
 - механично секторно сканиране
 - трансдюсер с фазово излъчване
- с видео запис

55113-00 М-режим и двуизмерен ултразвук на сърце в реално време

Магнитно резонансен образ

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък

Не включва: функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])**Изследване на евокирани отговори на централна нервна система***Включва:* такава чрез компютризирано усреднени техники

Забележка: Едно изследване – един стимул в една точка
Второ или последващи изследвания – различен стимул в същата точка или друга точка на стимулиране

Не включва: 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

1923 Хематологични изследвания

91910-04	Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC по преценка:
91910-40	Изследване за серумна електрофореза и лекарствено мониториране
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
91910-28	Креатинкиназа (КК)
91910-41	Клинично-химични изследвания за йонограма
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) <i>Не включва:</i> мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])
2.3 ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ	
1920 Приложение на фармакотерапия	
96198-09	Инtrateкално приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент <i>Кодирай също когато е направено:</i>
• зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])	
Трахеостомия	
41881-00	Отворена трахеостомия, временна Трахеостомия БДУ <i>Включва:</i> отделяне на тироиден истмус отделяне на подезични мускули
Манипулации на дихателни пътища	
<i>Забележка:</i> Кодовете, отнасящи се само до грижа и поддържане на проходимост на дихателните пътища, включват вливане или аспирация на солеви разтвор	
22007-00	Ендотрахеална интубация, единичен лумен Ендотрахеална интубация БДУ <i>Не включва:</i> само за грижа и поддържане на ендотрахеална интубация (22007-01 [568])

такава с вентилаторно подпомагане – пропусни кода

22008-00 Ендотрахеална интубация, двоен лумен

Не включва: само за грижа и поддържане на ендотрахеална интубация (22008-01 [568])
такава с вентилаторно подпомагане – пропусни 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, противоинфекциозен 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 диагностични процедури, едната от които задължително 92182-07 - общо изследване на ликвор 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.

Когато се налага използване на кодовете от блок 1923, 1924 и 1934 се извършват и кодират задължителните, както и необходимите кодове по преценка от блоковете, като всички кодове на изследвания от блоковете се считат за една диагностична процедура за завършване и отчитане на тази КП.

С код 96198-09, се обозначава интратекално приложение на спинраза при определени заболявания на гръбначния стълб и КП може да се отчита с този код 96198-09.

В случаите, при които се отчита само интратекална инжекция на спинраза, НЗОК заплаща за лечение с натоварващи дози – три през 14 дни и четвъртата 30 дни след третата. След това поддържащите дози се прилагат на всеки четири месеца.

ПРОДЪЛЖИТЕЛНОСТТА НА БОЛНИЧНИЯ ПРЕСТОЙ НА КП В СЛУЧАИТЕ НА ПОСТАВЯНЕ НА ИНТРАТЕКАЛНА ИНЖЕКЦИЯ НА СПИНРАЗА МОЖЕ ДА Е ДО 24 ЧАСА.

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 неврология
2. Клинична лаборатория* II ниво (вкл. с възможност за ликворни изследвания)
3. ЕМГ – кабинет (апарат)

*- 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.

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

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

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

- лекар - детски невролог/невролог, специализирал в областта на детската неврология или

лекар - специалист по детски болести, специализирал в областта на детската неврология, работещ в детска неврологична клиника/отделение.

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

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

2. Кабинет (отделение) по физикална и рехабилитационна медицина – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

3. За ЕМГ – лекар със специалност по нервни болести/детска неврология/детски болести, с допълнителна квалификация за извършване на електромиография, удостоверена чрез сертификат.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

А.ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

- пациенти с невро-мускулни заболявания и придружаващи заболявания, усложняващи основното заболяване (пневмония, дихателна недостатъчност, сърдечна недостатъчност, ритъмни нарушения);

- спешни състояния, свързани с основното заболяване, неповлияващи се от лечение в амбулаторни условия.
- Диагностика на миопатии, мускулни дистрофии, невропатии, преднорогови заболявания (спинални мускулни атрофии) при пациенти с прогресираща мускулна слабост и ЕМГ/ЕНГ данни за миогенно, неврогенно или преднорогово засягане и пациенти с мускулна слабост и повишени стойности на СРК.
- Планирано лечение съгласно определения терапевтичен план след първоначално диагностично уточняване на пациенти с невро-мускулни заболявания и болести на предните рога на гръбначния мозък.

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 до 3-тия ден от началото на хоспитализацията. Всички рентгенологични и инструментални изследвания се извършват най-късно до третия ден от началото на хоспитализацията.

За диагностициране на миопатии, мускулни дистрофии, невропатии, преднорогови заболявания (спинални мускулни атрофии):

• **необходими изследвания:** ЕМГ, изследване на СРК, СРК-МВ, алдолаза, АСАТ, АЛАТ; при необходимост - и КТ /МРТ на шиен гръбнак (и на лумбален при необходимост), лумбална пункция и ликворно изследване при необходимост; ЕКГ, ехография на сърце, кардиологична консултация, функционална оценка на двигателната дейност; генетично изследване.

• **допълнителни изследвания:** биопсия от мускул и/или периферен нерв с хистологично, хистохимично, вкл. имунохистохимично изследване при необходимост; генетично изследване; ултразвуково изследване и КТ на мускули; функционално изследване на дишането; ортопедична консултация при необходимост.

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

ЛЕЧЕНИЕ:

За миопатии, мускулни дистрофии, невропатии лечението включва:

- Двигателна рехабилитация.
- Ортезни средства и ортопедични корекции.
- Стимулираща терапия с витамини, хранителни добавки и анаболни средства.
- При миопатии – кортикостероидни препарати.
- При периферните невропатии - антихолинестеразна терапия по схема парентерално или комбинирано с физиотерапия.
- При миотоничната дистрофия – карбоксамиди.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Диагнозите “прогресивна мускулна дистрофия”, “миопатия”, “наследствена сетивна или моторна невропатия”, “спинална мускулна атрофия” се поставят на основание на неврологичния статус, проведените ЕМГ изследвания с характерна патология за всяка от нозологичните единици, проведените биопсични и генетични изследвания и молекулярно-биологичното изследване с ДНК анализ.

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

Контрол на здравното състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на състоянието (клинични и/или медико-диагностични) и:

- 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)

Наследствените моторни и сензорни невропатии, миопатии, прогресивни мускулни дистрофии и спинална мускулна атрофия са големи групи от клинично и генетично хетерогенни заболявания. Всяко от тях се дължи на генетичен дефект, унаследен от родителите или възникнал за първи път у самия пациент, има характерна патогенеза и относително специфичен клиничен фенотип.

Общото за тези заболявания е, че те се характеризират с прогресираща мускулна слабост, водеща до инвалидизация и намалена продължителност на живота. Точното диагностициране на тези заболявания изисква използването на редица клинични, неврофизиологични, невроизобразяващи, невропатологични и молекулярно-генетични изследвания.

Лечението е симптоматично и се изразява главно в прилагането на двигателна рехабилитация и стимулираща терапия с витамини, анаболни и антихолинестеразни средства. При повечето болни с невромускулни заболявания (НМЗ) също са важни ортопедичните корекции и носенето на специални помощни съоръжения, както и хранителния режим. Като цяло лечението на тези болни цели забавяне на инвалидизацията и подобряване качеството им на живот.

Поставянето на точна генетична диагноза на този етап има по-голямо значение за роднините на болния, отколкото за самия пациент. Тя създава възможности за използването на методите на пренатална диагностика в тези семейства, с оглед недопускане раждането на нови болни с тежко инвалидизиращи невромускулни заболявания.