

КП № 62 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЕПИЛЕПСИЯ И ЕПИЛЕПТИЧНИ ПРИСТЪПИ

КП № 62.1 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЕПИЛЕПСИЯ И ЕПИЛЕПТИЧНИ ПРИСТЪПИ ПРИ ЛИЦА НАД 18 ГОДИНИ

1. Минимален болничен престой – 3 дни

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Епилепсия

Не включва:

синдром на Landau-Kleffner (F80.3)
конвулсивен припадък БДУ (R56.8)
епилептичен статус (G41.—)
парализа на Todd (G83.8)

G40.0 Локализирана (фокална) (парциална) идиопатична епилепсия и епилептични синдроми с тонично-клонични припадъци с фокално начало

Доброкачествена детска епилепсия с пикове в ЕЕГ в центротемпоралната област
Детска епилепсия с пароксизмална активност в ЕЕГ в окципиталната област

G40.1 Локализирана (фокална) (парциална) симптоматична епилепсия и епилептични синдроми с обикновени парциални припадъци

Пристъпи без промяна в съзнанието
Обикновени парциални пристъпи, преминаващи във вторично генерализирани припадъци

G40.2 Локализирана (фокална) (парциална) симптоматична епилепсия и епилептични синдроми с комплексни парциални конвулсивни припадъци

Пристъпи с промени в съзнанието, често с епилептичен автоматизъм
Комплексни парциални пристъпи, преминаващи във вторично генерализирани припадъци

G40.3 Генерализирана идиопатична епилепсия и епилептични синдроми

Доброкачествена(-и):

- миоклонична епилепсия в ранна детска възраст
- неонатални припадъци (фамилни)

Детски епилептични абсанси [пикнолепися]

Епилепсия с големи конвулсивни припадъци [grand mal] при събуждане
Юношеска:

- абсанс-епилепсия
- миоклонична епилепсия [импулсивен малък припадък, petit mal]

Неспецифични епилептични припадъци:

- атонични
- клонични
- миоклонични
- тонични
- тонично-клонични

G40.4 Други видове генерализирана епилепсия и епилептични синдроми

Епилепсия с:

- миоклонични абсанси
- миоклонично-астатични припадъци

Детски спазми

Синдром на Lennox-Gastaut

Салаамови тикове

Симптоматична ранна миоклонична енцефалопатия

Синдром на West

G40.5 Специални епилептични синдроми

Частична непрекъсната епилепсия [Kozevnikov]

Епилептични припадъци, свързани с:

- употреба на алкохол
- приемане на лекарствени средства
- хормонални изменения
- лишаване от сън
- въздействие на стресови фактори

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

G40.6 Grand mal припадъци (с малки припадъци [petit mal] или без тях), неуточнени

G40.7 Малки припадъци [petit mal], без припадъци grand mal, неуточнени

G40.8 Други уточнени форми на епилепсия

Епилепсия и епилептични синдроми, неопределени като фокални или генерализирани

Гърчове, неклассифицирани другаде

Не включва:

гърчове и пароксизмални пристъпи (при):

- дисоциативни (F44.5)
- епилепсия (G40—G41)
- новородено (P90)

R56.8 Други и неуточнени гърчове

Пароксизмален пристъп (двигателен) БДУ

Припадък (с гърчове) БДУ

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2 ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

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

Друга ангиография

59970-02 Мозъчна ангиография

Ултразвук на глава или шия

55028-00 Ултразвук на глава
Ехоенцефалогграфия

<i>Не включва:</i> фетална цефалометрия (55700-01 [1943]) такава за орбитално съдържание (55030-00 [1940])	
55032-00	Ултразвук на шия <i>Не включва:</i> дуплекс скан на каротидни съдове (виж блокове [1944] и [1946])
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
1828	Изследване на съня
12203-00	Полисомнография Полисомнография при изследване на сънна апнея <i>Забележка:</i> Изследване на сънна апнея – включва продължително мониториране на кислородна сатурация и дишане, използвайки многоканален полиграф (полисомнограф), и записи на ЕЕГ, ЕОГ, субментално ЕМГ, предно тибиялно респираторно движение, въздушен поток, кислородна сатурация и ECG
92011-00	Видео и радио-телеметричен електроенцефалографски [ЕЕГ] мониторинг <i>Забележка:</i> Само при назначено мониториране □ 24 часа
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:
91910-08	Изследване на време на кръвене по преценка:
91913-04	Изследване на време на съсирване по преценка:
91910-09	Изследване на протромбиново време по преценка:
91910-10	Изследване на активирано парциално тромбопластиново време (APTT) по преценка:
91910-11	Изследване на фибриноген 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
по преценка:
91910-41 Клинично-химични изследвания за йонограма

1934 Други лабораторни изследвания

92191-00 Полимеразна верижна реакция за доказване на COVID-19
92191-01 Тест за откриване антиген на SARS-CoV-2

2.3 ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

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])

96199-03 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 процедури (от които едната задължително е 11000-00 Електроенцефалография или 92011-00 Видео и телеметричен електроенцефалографски ЕЕГ мониторинг и една основна терапевтична процедура, включваща основно приложение на противоепилептичен препарат, 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 и 1924 се извършват и кодират необходимите кодове 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 (в условията на спешност най-малко на първо ниво на компетентност), съгласно медицински стандарт „Нервни болести“.

Допуска се неврологично отделение/клиника от I ниво на компетентност да осъществява диагностично-лечебни дейности по тази КП в случай, че отговаря на всички изисквания за отделение/клиника от II ниво **съгласно медицински стандарт по „Нервни болести ”**, с изключение на изискванията за персонал, при осигуряване на непрекъснато 24-часово изпълнение на лечебната дейност.

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 ниво *
3. Кабинет (апарат) за доплерова сонография (невросонология) или трансфонтанелна ехография
4. ЕЕГ – 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 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. 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 - специалист по нервни болести: за структури II ниво на компетентност –двама с придобита специалност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести”.

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

1. Клиника/отделение по неврология с легла за интензивно лечение и възможност за дихателна реанимация или ОАИЛ/КАИЛ – допуска се осигуряване на дейността чрез договорни отношения с друго ЛЗ.

2. За ЕЕГ: невролог, с допълнителна квалификация за извършване на електроенцефалография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт по „Нервни болести“).

3. За Доплерова сонография (невросонология): невролог, с допълнителна квалификация за извършване на доплерова сонография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт по „Нервни болести“).

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

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

А. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

- новооткрита епилепсия и чести епилептични припадъци;
- новооткрита епилепсия в детска възраст, налагаща невроизобразяващи изследвания и ЕЕГ под наркоза;
- бременни жени с епилепсия за терапевтично уточняване;
- серийни припадъци; болни с тежки форми с множествени полиморфни припадъци, прогресиращи форми, некласифицирани форми, и с усложнения;
- зачестяване на припадъците и неповлияване от лечението, което налага специализирани изследвания с оглед симптоматична епилепсия;
- болни с епилепсия и странични реакции от антиепилептичното лечение;
- прогресиращ неврологичен дефицит и/или развитие на деменция с оглед редиагностициране на етиологията;
- болни с неповлияване от амбулаторното лечение, вкл. и с "новите" антиепилептични медикаменти (АЕМ), с епилептични статуси в анамнезата, при които се налага смяна на лечението в болнични условия;
- за специализирани изследвания с оглед предстоящо неврохирургично лечение на епилепсията;
- абсансен епилептичен статус и електричен статус по време на сън.
- Диагностика и лечение на епилептични пристъпи в хода на възможно остро разстройство на мозъчните структури и метаболизъм (травма, инсулт, интоксикация, абстиненция, аноксия).
- Диагностика и лечение при необходимост от диференциране на псевдоепилептични пристъпи от епилептичните (напр. психогенни от комплексни парциални при темпорално-дялова или фронтално-дялова епилепсия).
- Експертиза с оглед уточняване на диагнозата, при което може да се наложи спиране на лечението под лекарски контрол.

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.

При наличие на припадъци диагностичният процес в болничното заведение включва поставяне на диагнозата чрез характеризиране на припадъците и определяне на тяхната причина. Епилептичните припадъци при **епилепсия** или при **остри разстройства на мозъчните структури и метаболизъм** (травми, инсулти, дисметаболически състояния, интоксикация с медикаменти, внезапно преустановяване на лечение, алкохол и алкохолна абстиненция и др.), както и **фебрилните конвулсии** се разграничават от неепилептичните: **неепилептични пароксизмални състояния** (синкопи, мигрена, преходни исхемични състояния, двигателни разстройства, нарушения на съня, панически атаки и др.), **аноксични припадъци**; **псевдоепилептични припадъци**. Задача на хоспитализацията е изясняване на **етиологията на заболяването** с приложението на невроизобразяващи техники, лабораторни, метаболитни, генетични и други целенасочени изследвания.

Диагнозата “ЕПИЛЕПСИЯ” се поставя при наличие най-малко на два непровокирани епилептични пристъпа. Определя се **вида на епилептичния пристъп** (според Международната класификация на епилептичните пристъпи) с оценка и на ЕЕГ характеристиката (ЕЕГ, видео-ЕЕГ с документиран запис), класифицира се **епилептичният синдром** (според Международната класификация на синдромите). Хоспитализацията цели етиологично уточняване, лечение и определяне на терапевтична стратегия при болните с епилепсия.

Диагностичното уточняване на епилепсията в болнични условия е необходимо при особени групи пациенти (деца, бременни, пациенти с интелектуален дефицит), както и при редиагностициране при прогресия на неврологичния и психичен дефицит, при неконтролирани припадъци.

Терапевтична корекция в болнични условия се налага при чести неконтролирани епилептични припадъци, терапевтично-резистентни епилепсии. **“Терапевтично резистентните епилепсии”** протичат с чести и тежки пристъпи (увредено съзнание, контузии, пролонгирана постиктална дисфункция), при които е неефективно лечението с 2 АЕМ, адекватните за типа пристъпи, (т.е. не се контролират от специалистите-невролози в ИМП помощ).

Задължителни диагностични методи:

ЕЕГ или ЕЕГ-мониториране, КТ (нативен или с контраст) и/или МРТ; изследвания за уточняване на чернодробните и бъбречни функции, изследване на серумни нива на АЕМ – (при прием на валпроат, карбамазепин и фенитоин) – според Консенсуса за диагностика и лечение на епилепсията.

При парциални пристъпи - и доплерова сонография, магнитно-резонансна ангиография, мозъчна ангиография при необходимост.

Допълнителни диагностични методи (при необходимост): мозъчна ангиография; ликворни изследвания, вирусологични изследвания, генетични изследвания; мозъчна или мускулна биопсия.

ЛЕЧЕНИЕ НА ЕПИЛЕПСИЯТА

Спазват се основните принципи: лечението започва при **сигурна диагноза** с **монотерапия с антиепилептичен медикамент (АЕМ) от първи ред**, съобразен с вида на припадъка, епилептичния синдром, възрастта на пациента, наличието на придружаващи соматични заболявания; ефектът се контролира според клиничните симптоми (честотата и тежестта на пристъпите) и с ЕЕГ; преценява се ползата и рисковете от продължителния прием на АЕМ при конкретния болен. Цел на лечението е контрол на припадъците при минимален страничен ефект на АЕМ и постигане на възможно най-добро качество на живот.

Антиепилептични медикаменти. Прилагат се като монотерапия или рационална политерапия, адекватно на типа на епилепсията, на типа на припадъците, възрастта, теглото на пациента и придружаващите соматични заболявания (чернодробни, бъбречни, кръвни и т.н.).

НАЧАЛНО ЛЕЧЕНИЕ НА ЕПИЛЕПСИЯТА

МОНОТЕРАПИЯ - с медикамент от първи избор, съобразно типа на епилепсията и типа припадъци. **МЕДИКАМЕНТИ НА ПЪРВИ ИЗБОР** за всички епилепсии - генерализирани или парциални, са Valproate или Carbamazepine, а при ГТКП и Phenytoin. При липса на ефект от лечението, непоносимост или странични реакции се преминава към **II МОНОТЕРАПИЯ**.

При пациенти с повече от един тип пристъпи (наличие и на абсанси, атонични и миоклонични пристъпи), средства на първи избор са широкоспектърни медикаменти, **които** могат да се прилагат като **монотерапия при специални състояния** (детско-юношеска възраст, млади жени и бременни, когнитивен дефицит).

ПОЛИТЕРАПИЯ - при **неповлияващи се болни от монотерапия с 2 АЕМ** - чести, тежки парциални пристъпи, полиморфни пристъпи, специфични синдроми и епилептични енцефалопатии (темпорално-дялова епилепсия при мезиотемпорална склероза, тежката миоклонична епилепсия, синдромът на West, синдромът на Lennox-Gastaut). При **РАЦИОНАЛНА ПОЛИТЕРАПИЯ** се използват комбинации от медикаменти с различен механизъм на действие. **Новите АЕМ** се прилагат като **добавена терапия** при генерализирани и парциални пристъпи и при изяви странични ефекти, органна недостатъчност и при особени състояния - бременност, интелектуален дефицит, старческа възраст.

Таблица № 1 Антиепилептични медикаменти за лечение на епилепсиите (синдромите) и епилептичните пристъпи

Вид епилепсия (синдром) епилептични пристъпи	I избор Монотерапия	Алтернативна монотерапия или политерапия
Първично-генерализирани (идиопатични/генетични) епилепсии/ генерализирани припадъци		
Тонично-клонични припадъци	CBZ,PHT,VPA	CZP, LTG, LEV, OxCBZ, PB, TGB, TPM
Атонични пристъпи	VPA	LTG, CZP
Абсанси	VPA, ESM	CZP, LTG, TPM
миоклонични пристъпи	VPA	CZP, ESM, LTG, LEV, TPM, Кортикостероиди
Ювенилна миоклонична епилепсия	VPA	CZP, ESM, LTG, LEV, TPM
Фокални епилепсии / фокални епилептични пристъпи		
Фокални пристъпи	CBZ, VPA	CZP, GBP, LCM, LTG, LEV, OxCBZ, PB, PHT, PGB, TGB, TPM, BRV
Вторично –генерализирани пристъпи	CBZ, PHT, VPA	GBP, LTG, LCM, LEV, OxCBZ, PB, PHT, PGB, TGB, TPM, BRV
Идиопатични фокални (Роландова и окципитални)	CBZ, VPA, OxCBZ	CZP, GBP, LTG, LEV
Епилептични енцефалопатии		
Синдром на West	ACTH, VPA	CZP, LTG, TPM,
Синдром на Lennox-Gastaut	LTG, TPM, VPA	CBZ, CZP, PB, PHT
Синдром на Dravet (SMEI)	VPA,TPM	LEV
Епилептична енцефалопатия с CSWS или електричен статус по време на бавновълнов сън (ESES)	VPA, ESM	LEV, бензодиазепини, кортикостероиди

- АЕМ, разрешени за монотерапия и допълваща терапия: **CBZ**, **CZP**, **ESM**, **GBP** (над 12 г. моно-, над 3 г. политерапия), **LTG** (над 2 г.), **LEV** (над 16 г.- монотерапия, над 1 месец-политерапия), **LCM** (над 16 г.), **ОхCBZ**, **ПНТ**, **РВ**, **ТРМ** (над 2 г.), **VPA**
- АЕМ разрешени само за допълваща терапия: **PGB** (над 18 г.); **TGB** (над 12 г.), при които други подходящи лекарствени комбинации са се оказали незадоволителни или не са поносими
- Класически АЕМ: **CBZ** - carbamazepine; **CZP**-clonazepam; **ESM** – ethosuximide; **ПНТ**-phenytoin; **РВ**-phenobarbital; **VPA**-valproate
- Нови АЕМ: **GBP**- gabapentin; **LTG** - lamotrigine; **LCM** – lacosamide; **LEV**-levetiracetam; **ОхCBZ** - oxcarbazepine; **PGB** – pregabalin; **TGB** - tiagabine; **ТРМ** – topiramate;

Таблица № 2 Видове и дозиране на антиепилептичните медикаменти

Международно непатентно име (INN)	ДЕЦА		ВЪЗРАСТНИ		
	Начална дневна доза (mg/kg)	Оптимал-на дневна доза (mg/kg)	Начална дневна доза (mg)	Оптимална дневна доза (mg)	Максимална дневна доза (mg)
Valproic acid	10-20	10-50	500	1000-2000	2100
Carbamazepine	5	10-30	200	600-1200	1600
Oxcarbazepine	10	30-40	300-600	900-2400	2400
Phenytoin	3-4	4-8	100	300-400	500
Phenobarbital	2	2-5	60	90-250	600
Clonazepam	0,01	0,01-0,02– 0,1-0,2	0,5	2-6	8
Lamotrigine	0,6 с ензимни индуктори 0,15 при VPA 0,3 при моно- терапия	5-15 с ензимни индуктори 5 с VPA 15 при моно- терапия	50 с ензимни индуктори 12,5 с VPA 25 при моно- терапия	500-600 при енз. индуктор 300-400 при VPA 500 при моно- терапия	700 при моно- терапия
Topiramate	0,5-1,0	5-9	25	200-400	500
Levetiracetam	10	40	1000	2000-3000	3000
Tiagabine	0,1	1	5–10	60	70
Gabapentin	След 6 г. 10-15	30-35	300	1200-1800- 3600	3600
Pregabalin	-	-	150	450-600	600
Lacosamide	След 16 г. 100 mg/дн.	200-400 mg/дн.	100	200-400	600 при монотерапия, 400 при допълваща

					терапия
Ethosuximide	10	40	500	1500	2000
Retigabine	-	-	300	600-1200	1200
Eslicarbazepine	-	-	400	800	1200

Таблица № 3 Възможно влошаване на епилептичните синдроми от АЕМ

АЕМ	Синдром	Възможно влошаване
Carbamazepine	- Абсансна епилепсия - Ювенилна миоклонична епилепсия - Прогресивна миоклонична епилепсия - Роландова епилепсия - Детска окципитална епилепсия - Симптоматични генерализирани епилепсии - Синдром на Angelman - Синдром на Landau-Kleffner	- Абсанси, миоклонии - Миоклонични пристъпи - Миоклонус - CSWS - ГТКП - рядко - Фокални пристъпи - рядко - Тонични пристъпи - Атонични пристъпи
Oxcarbazepine	- Абсансна епилепсия - Ювенилна миоклонична епилепсия - Роландова епилепсия	- Абсанси - Миоклонии - Фокални пристъпи
Phenytoin	- Абсансна епилепсия - Прогресивна миоклонична епилепсия - Ювенилна миоклонична епилепсия - Синдром на Landau-Kleffner	- Абсанси - Церебеларен синдром - Миоклонични пристъпи - Фокални пристъпи - рядко - ГТКП
Phenobarbital	- Абсансна епилепсия - Роландова епилепсия - Синдром на Lennox-Gastaut	- Абсанси (при високи дози) - Миоклонични пристъпи
Valproate (рядко)	- Абсансна епилепсия - Единични случаи при епилепсия с миоклонус и криптогенна фокална епилепсия	- Абсанси - Миоклонични пристъпи - Фокални - ГТКП
Ethosuximide	- Абсансна епилепсия - Епилепсия с миоклонус - Епилепсия с ГТКП	- Абсанси - Миоклонични пристъпи - ГТКП
Бензодиазепини	Синдром на Lennox-Gastaut	- Тонични пристъпи - Абсанси - Миоклонични пристъпи
Gabapentin	- Абсансна епилепсия - Епилепсия с миоклонус - Синдром на Lennox-Gastaut	- Абсанси - Миоклонус

АЕМ	Синдром	Възможно влошаване
Lamotrigine	- Ранна тежка миоклонична епилепсия - Ювенилна миоклонична епилепсия - Роландова епилепсия	- При високи дози - Миоклонични пристъпи
Topiramate	Абсансна епилепсия	Абсанси
Tiagabine	- Абсансна епилепсия - Епилепсия с миоклонус	- Абсанси - Миоклонични пристъпи - Фокални - ГТКП
Levetiracetam	- Ювенилна миоклонична епилепсия - Абсансна епилепсия - Синдром на Lennox-Gastaut - Синдром на Dravet	- Абсанси - Миоклонични пристъпи - Фокални - ГТКП
Pregabalin	- Абсансна епилепсия - Епилепсия с миоклонус	- Абсанси - Миоклонични пристъпи
Lacosamide	Синдром на Lennox-Gastaut	- Атипични абсанси - ГТКП

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

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

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;
- подобряване на епилептичния синдром и общото състояние. 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 Наредба № 8 от 2016 г. за профилактичните прегледи и диспансеризацията (Наредба № 8 от 2016 г.), пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата. Диспансеризацията на злокачествените заболявания се провежда само в ЛЗБП и в КОЦ, като обемът и честотата на дейностите по диспансерно наблюдение са съгласно заложения алгоритъм в Наредба № 8 от 2016 г.

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)

Припадъците могат да бъдат епилептични при епилепсия или при остри разстройства на структурата и метаболизма на мозъка, и неепилептични (психогенни или при други заболявания, като разстройства на съня, синкопи).

За точното определяне на типа на припадъците, поставяне на диагнозата, според изброените по-горе възможности, и съответно лечение, са необходими целенасочени изследвания и консултации:

- ЕЕГ;
- компютърна томография, включително с контраст;
- магнитно-резонансна томография;
- доплерова сонография;
- ангиография при необходимост;
- ЕКГ; ЕКГ- 24-часово мониториране;
- вегетологични изследвания, проби с натоварване;
- биохимични изследвания на кръв и урина;
- хормонални изследвания (при необходимост)
- серумни нива на антиконвулсанти;
- генетични изследвания;
- консултации с офталмолог, с интернист/кардиолог, с психолог;
- консултации с психиатър (при необходимост), с неврохирург (при необходимост), с инфекционист (при необходимост), с токсиколог (при необходимост).

Епилепсията е заболяване с епизодично нарушение във функциите на ЦНС, което се характеризира с конвулсивни (гърчови) или неконвулсивни (негърчови) клинични прояви, причинено от съчетанието на вродени и придобити промени в нервната система. Дължи се на свръхмерни, внезапни и преходни разряди на нервни клетки и възникване на епилептични припадъци. Видът на припадъка зависи от местоположението на възбудените нервни клетки в мозъка и разпространението на възбудния процес. *Като хронично неврологично заболяване диагноза епилепсия се поставя при наличие най-малко на два спонтанни епилептични припадъка.* Един припадък не е епилепсия; остро провокиран припадък или припадъци, възникнали при висока температура в детска възраст, след безсънни нощи, при нарушение на метаболизма, алкохолна или медикаментозна злоупотреба, мозъчен инсулт, тежка черепно-мозъчна травма, също не са епилепсия. Епилептичният припадък е основна изява на заболяването. Той се проявява стереотипно с двигателни, сетивни, вегетативни или психични прояви, като съзнанието може да е променено. Припадъците започват внезапно и най-често спонтанно прекъсват. Могат да бъдат последвани от сънливост и объркване. Думата “припадък” често се употребява и за други състояния, като синкоп, психогенни или нервни кризи, нощни страхове и др. Налице е явна зависимост между честотата на епилепсията и възрастта на пациента. Най-често епилепсията възниква в детска и юношеска възраст, като честотата отново се увеличава след 50 годишна възраст във връзка със зачестяване на симптомната епилепсия (при мозъчно-съдова болест, тумори на централната нервна система и др.). Епилептичните припадъци се разделят на:

1. Парциални (огнищни) - свързани с начало на разряда от определена група неврони в мозъчната кора – най-често от слепоочната кора или от челната кора. При парциалните прости припадъци съзнанието е запазено, докато при парциалните комплексни то е променено. Тези припадъци могат да прераснат в големи тонично-клонични припадъци.

2. Първично-генерализирани припадъци - симетрични двустранно и без огнищно начало и със загуба на съзнание. Те могат да бъдат *конвулсивни и неконвулсивни*. Генерализираните тонично-клонични припадъци са известни като “големи припадъци” (*grand mal*). При тях пациентите внезапно падат, крайниците им ритмично потрепват, дишането е затруднено, може да се прехапе езика или да има изпускане по нужда, цветът на лицето е блед до леко посиняване около устата. *Малките припадъци (абсанси)* протичат без гърчове, без падане, само с краткотрайно изключване на съзнанието, втрещаване на погледа или примигване. Започват най-често в детска възраст (3 - 8 г.). При атоничните пристъпи болните могат внезапно да паднат и бързо се изправят.

Съвременните изследвания позволяват изясняване на механизмите, диференциране на разрядите и вида на припадъците, уточняване на причините, протичането на заболяването и евентуалните усложнения, и са необходима база за изработване на индивидуална терапевтична програма. Разграничават се леки и тежки форми, доброкачествени и прогресиращо протичащи, лечими и резистентни на лечение. Основно изследване е ЕЕГ (електроенцефалография), което е безвредно и позволява уточняване на диагнозата и контрол на провежданото лечение. Дава информация за функционалното състояние на централната нервна система. Невроизобразяващите методики - компютърна томография на мозъка и магнитно-резонансните техники са необходими за уточняване на структурни увреди в главния мозък. Сериозно усложнение на епилепсията е епилептичният статус – характеризира се с припадък или серия от припадъци с продължителност над 30 мин. Като заплашващо живота състояние, епилептичният статус във всички случаи налага болнично лечение по спешност – в неврологична клиника с легла за интензивно лечение и реанимация или в ОАРИЛ. В последните години намалява честотата на епилептичните статуси поради по-добрата диагностика и лечение на епилепсията.

Прогнозата за контрол на припадъците е добра. При 70-80% от пациентите с епилепсия припадъците се преустановяват, при около 50% - трайно и след преустановяването на лечението. При около 20% припадъците се повтарят и лечението е по-трудно. Това са обикновено случаи с повече от един вид припадъци, при симптомни епилепсии, при неврологични или психични нарушения.

Лечението се провежда от специалист невролог или невролог, специализиран за детската възраст (педиатър с неврологична насоченост). Съществуват десетки медикаменти с различни механизми на действие. Лечението се провежда продължително, с редовен прием на медикаменти, най-малко 2 г. след последния припадък. Прекъсва се само от лекуващия лекар, по определена схема с много бавно постепенно намаляване на дозировките при контрол на ЕЕГ. При някои доброкачествени форми на епилепсия, при много редки, нощни припадъци, след обсъждане с пациента или родителите може да се прецени да не се провежда лечение.

Фактори, които могат да причинят зачестяване на припадъците са: употреба на алкохол, недостиг на сън, трепкаща светлина (дискотеки, телевизия, компютърни игри), менструация, внезапно прекратяване на лечението.

Съществуват ограничения за някои професии (работа на височина, близко до огън, с небезопасни машини, отровни и запалителни материали, оръжия). Неподходящи професии са: пилоти, пожарникари, водачи на моторни превозни средства и др. Може да се спортува, без някои определени спортове като алпинизъм, подводен спорт, бокс, карате, ветроходство, парашутизъм, стрелба. Къпане с душ е за предпочитане пред това във вана, плуването да бъде винаги с придружител. Не е желателно излагане на слънце, сауни, термални бани. Децата с добър контрол на припадъците посещават общообразователните училища. В периода на активно лечение се отлагат имунизациите за дифтерия-тетанус-коклюш (но не и дифтерия-тетанус!). Ограничаването на телевизия, компютърни игри, посещение на дискотеки зависи от формата на епилепсията. Според закона у нас, по време на активна епилепсия и лечение с антиепилептични средства, пациентът няма право да шофира. Управлението на МПС е допустимо 3-6 мес. след единичен припадък при неврологично здрави индивиди, 6 мес. след единичен припадък, съпътстващ инсулт или неврохирургична интервенция, анамнеза над 5 г. само за нощни припадъци, 2 г. период на лечение без припадъци.

Организация на лечението на болните с епилепсия:

Личният лекар осъществява преглед, назначава изследване на кръв, насочва за консултация с невролог (за детска възраст - невролог, или педиатър със специализация по детска неврология). Специалистът невролог след преценка на изследванията и консултациите, назначени от него при необходимост, диагностицира заболяването и провежда лечението амбулаторно.

При необходимост от спешно болнично лечение - епилептичен статус, чести, тежки епилептични припадъци, припадъци при висока температура, пряко или чрез ЦСМП, се осигурява лечение в специализирано неврологично отделение. При необходима планова хоспитализация, специалистът невролог насочва с подготвените от него документи. При болничното лечение на епилепсията специалистът - невролог осъществява преглед и насочване за изследвания: ЕЕГ, КТ на главен мозък, МРТ, ЕКГ, изследване на очни дъна и др. при необходимост, което ще даде информация за вида на припадъка и неговите причини. Назначава се режим, намаляващ рисковете от повторни припадъци; осъществява се динамично наблюдение на пациента от лекуващия и дежурния екип; проследяват се динамично лабораторните показатели и функционалните изследвания - кръвна картина, показатели на дихателната, сърдечно-съдовата, чернодробната и бъбречната функция, серумните нива на медикаментите. Провежда се противоепилептично лечение, съобразено с получените показатели, което при необходимост може своевременно да бъде коригирано; своевременно се диагностицират и лекуват настъпили усложнения на заболяването. Провеждат се допълнителни инструментални изследвания - рентгенови, неврофизиологични и др.; при необходимост може да се вземе решение за оперативно лечение в някои случаи на симптомна епилепсия и при неповлияващи се от прилаганото медикаментозно лечение, вкл. със съвременни противоепилептични средства.