

КП № 89 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СИСТЕМНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН

КП № 89.2 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СИСТЕМНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН ПРИ ЛИЦА ПОД 18 ГОДИНИ

1. Минимален болничен престой – 2 дни

2.1. КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

D69.0 Алергична пурпура

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

G73.7* Миопатия при болести, класифицирани другаде

Миопатия при:

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

Други болести на периферните съдове

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

Включва:

I73.0 Синдром на Raynaud

Raynaud:

- болест
- гангрена
- феномен (вторичен)

I73.8 Други уточнени болести на периферните съдове

I73.9 Болест на периферните съдове, неуточнена

L52 Erythema nodosum

Възлест полиартериит и наследствени състояния

M30.0 Възлест полиартериит

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

Алергичен грануломатозен ангиит

M30.2 Ювенилен полиартериит

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

M30.8 Други състояния, свързани с възлест полиартериит

Кръстосан полиангиит-синдром

Други некротизиращи васкулопатии

M31.0 Суперчувствителен ангиит

Синдром на Goodpasture

M31.1 Тромботична микроангиопатия

Тромботична тромбоцитопенична пурпура

M31.2 Злокачествен срединен гранулом

- M31.3 Грануломатоза на Wegener**
Некротизираща респираторна грануломатоза
- M31.4 Синдром на аортната дъга [Takayasu]**
- M31.5 Гигантоклетъчен артериит с ревматична полимиалгия**
- M31.6 Други гигантоклетъчни артериити**
- M31.8 Други уточнени некротизиращи васкулопатии**
Хипокомплементемичен васкулит

Дисеминиран lupus erythematoses

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

M32.0 Дисеминиран лекарствен lupus erythematoses

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

Дисеминиран lupus erythematoses с увреждане на:

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

Болест на Libman-Sacks (I39.—*)

Перикардит при дисеминиран lupus erythematoses (I32.8*)

M32.8 Други форми на дисеминиран lupus erythematoses

Дерматополимиозит

M33.0 Ювенилен дерматомиозит

M33.1 Други дерматомиозити

M33.2 Полимиозит

Системна склероза

Включва: склеродермия

Не включва: склеродермия:

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

M34.0 Прогресивна системна склероза

M34.1 Синдром CR(E)ST

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

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

M34.8 Други форми на системна склероза

Системна склероза с:

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

Други системни увреждания на съединителната тъкан

Не включва: реактивна перфорираща колагеноза (L87.1)

M35.0 Синдром на Sjögren

Синдром на Sjögren с:

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

M35.1 Други кръстосани форми

Асоциирана болест на съединителната тъкан

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

M35.2 Синдром на Behçet

M35.3 Ревматична полимиалгия

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

M35.4 Дифузен (еозинофилен) фасциит

M35.5 Мултиплена фибросклероза

M35.6 Рецидивиращ паникулит [Weber-Christian]

Не включва: паникулит:

- БДУ (M79.3)
- при лупус (L93.2)

M35.7 Хипермобилен синдром

Фамилна слабост на връзките

Не включва: слабост на връзките БДУ (M24.2)
синдром на Ehlers—Danlos (Q79.6)

M35.8 Други уточнени системни увреждания на съединителната тъкан

Диагнозите със знак звездичка (*) не могат да се използват като самостоятелни диагнози (самостоятелен код), а изискват основна диагноза (основен код), обозначена със знак кръстче (†), която винаги стои на първо място.

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ**2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ****Биопсия на бъбрек**

36561-00 Затворена биопсия на бъбрек

Аспирация на други мускулно-скелетни точки

50124-00 Аспирация на става или друга синовиална кухина, некласифицирана другаде
Аспирация на bursa

Биопсия на кожа и подкожна тъкан

30071-00 Биопсия на кожа и подкожна тъкан

Компютърна томография на гръден кош

Компютърна томография на гръден кош

Включва: кост
гръдна стена
бял дроб
медиастинум
плевра

Не включва: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])
при сканиране на:
• корем (56301-01, 56307-01 [1957])
• и таз (56801-00, 56807-00 [1961])
• мозък (57001, 57007 [1957])

56301-00 Компютърна томография на гръден кош

56307-00 Компютърна томография на гръден кош с интравенозна контрастна материя

Друга рентгенография на гръден кош

58500-00 Рентгенография на гръден кош

Включва: бронх
диафрагма
сърце
бял дроб
медиастинум

Не включва: такава на:
• ребра (58521-01, 58524-00 [1972])
• гръдна кост (58521-00 [1972])
• гръден вход (58509-00 [1974])
• трахея (58509-00 [1974])

Рентгенография на горен крайник

57512-03 Рентгенография на длан, пръсти и китка

Рентгенография на таз	
57712-00	Рентгенография на тазобедрена става <i>Не включва:</i> контрастна артрография (59751-00 [1985]) такава на фемурна шийка (57518-00 [1983])
57715-00	Рентгенография на таз
Радиография на долен крайник	
57518-00	Рентгенография на фемур Радиография на бедро <i>Не включва:</i> такава при вътрешна фиксация на феморална фрактура (57721-00 [1981])
57524-00	Рентгенография на фемурална кост и коляно
57518-01	Рентгенография на коляно <i>Не включва:</i> изследване костна възраст на коляно и китка (58300-00 [1984])
57524-01	Рентгенография на коляно и подбедрица
57518-02	Рентгенография на подбедрица
57524-04	Рентгенография на глезен и стъпало
Друга ангиография	
59970-02	Мозъчна ангиография
59903-03	Аортография
Артериография	
59970-05	Артериография на бъбречни артерии
Ултразвук на сърце	
Ехокардиография	
	<i>Включва:</i> 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 <i>Не включва:</i> функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])
90901-04	Магнитно резонансна томография на гръден кош <i>Включва:</i> сърце
1932 Изследвания на урината	
91920-14	Изследване за белтък в урината
91920-01	Изследване на уринен седимент
91920-16	Изследване за билирубин в урината
91920-05	Изследване за уробилиноген в урината
91920-08	Изследване на захар в уринна проба

Друга електрокардиография [ЕКГ]	
11700-00	Друга електрокардиография [ЕКГ]
1926	Микробиологични изследвания
91937-02	Микробиологично/Микроскопско изследване на кръв за култура и чувствителност и/или
1929	Вирусологични изследвания
91911-19	Други вирусологични изследвания
1923	Хематологични изследвания
91910-04	Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC
91910-05	Диференциално броене на левкоцити – визуално микроскопско или автоматично апаратно изследване
91910-07	Скорост на утаяване на еритроцитите – по преценка на лекуващия лекар
1924	Биохимична изследвания
91910-12	Клинично-химични изследвания за глюкоза
91910-13	Клинично-химични изследвания за креатинин
91910-26	Клинично-химични изследвания за АСАТ
91910-27	Клинично-химични изследвания за АЛАТ
	При необходимост:
91910-30	Клинично-химични изследвания за алкална фосфатаза (АФ)
91910-19	Клинично-химични изследвания за С-реактивен протеин
91910-28	Клинично-химични изследвания за Креатинкиназа (КК)
91910-29	Клинично-химични изследвания за ГГТ
91910-11	Изследване на фибриноген
	По преценка:
1930	Имунологични изследвания
91923-07	Изследване на ревматоиден фактор
91923-08	Изследване на антистрептолизин титър (AST) <i>Включва:</i> при ревматизъм и други бета-стрептококови инфекции
91924-01	Определяне на антинуклеарни антитела в серум
91915-00	Други имунологични изследвания
1934	Други лабораторни изследвания
91919-00	Микроскопско изследване на проба от кожа и друга покривна тъкан Капиляроскопия Друго морфологично изследване
Невромускулна електродиагностика	
11012-00	Електромиография (ЕМГ) <i>Не включва:</i> мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])

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 агент в други мускулно-скелетни точки	
50124-01	Приложение на агент в става или друга синовиална кухина, неклассифицирано другаде Прилагане на агент в става или друга синовиална кухина за локален ефект БДУ Инжектиране: • в bursa на: • кортикостероид • локален анестетик
Прилагане на кръв и кръвни продукти	
13706-05	Приложение на човешки имуноглобулин Инжектиране или трансфузия на: • гама глобулин • имуноглобулин • Intragam
Приложение на фармакотерапия	
96199-11	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Антикоагуланти
96200-11	Подкожно приложение на фармакологичен агент. Антикоагуланти
96199-03	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Стероид
96197-03	Мускулно приложение на фармакологичен агент. Стероид
96201-03	Интракавитарно приложение на фармакологичен агент. Стероид
96199-00	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96197-00	Мускулно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент
96201-00	Интракавитарно приложение на фармакологичен агент. Антинеопластичен агент

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако е извършена една основна терапевтична процедура и три различни диагностични процедури, насочени към основната диагноза, от таблицата с диагностичните процедури.

Основна процедура **92191-00/ 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.

Диагностичната процедура изследване на кръв включва задължително извършване на следните медико-диагностични изследвания: хематологични изследвания – хемоглобин, хематокрит, еритроцити, левкоцити, тромбоцити (91910-04); ДКК (91910-05); биохимични изследвания – чернодробни ензими (91910-26, 91910-27), креатинин (91910-13), кръвна захар (91910-12); при необходимост: АФ (91910-30), CRP (91910-19), КК (91910-28), ГГТ (91910-29), фибриноген (91910-11).

По преценка: изследване на СУЕ (91910-07), имунологични изследвания – ANA (91924-01), Waaler Ross (91923-07), AST (91923-08) /при необходимост други (91915-00)/.

Диагностичната процедура изследване на урина включва следните медико-диагностични изследвания: химично изследване на урина – всички позиции /белтък (91920-14), седимент (91920-01), билирубин (91920-16), уробилиноген (91920-05), глюкоза (91920-

08)/.

Клиничната пътека не може да бъде завършена само с терапевтична процедура 50124-01.

Всички диагностични процедури, включени в таблицата с основни диагностични процедури, се извършват от ЛЗ за БМП по време на хоспитализацията.

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

Клиничната пътека се изпълнява в обхвата на медицинската специалност "Детска ревматология, осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия".

Изискванията за наличие на задължителни звена и апаратура са съобразени с медицински стандарт „Ревматология“.

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

В случаите, когато ЛЗБП не разполага със собствена клинична лаборатория, то следва да осигури осъществяването на дейност по клинична лаборатория от съответното ниво, по договор със самостоятелна медико-диагностична лаборатория или с клинична лаборатория – структура на друго лечебно заведение. В тези случаи лабораторията, с която е сключен договорът, следва да бъде разположена в една и съща сграда с болницата или в рамките на болницата. С договора задължително се обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по ревматология.

ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НЕОБХОДИМИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА ПЪТЕКАТА, НЕНАЛИЧНИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури дейността на съответното задължително звено чрез договор с друго лечебно заведение на територията на населеното място, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази КП и има договор с НЗОК.

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

4.б. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА И ИЗИСКВАНИЯ ЗА ДОПЪЛНИТЕЛНА КВАЛИФИКАЦИЯ

- лекар със специалност по детска ревматология

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

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

- Радиоизотопна лаборатория или нуклеарно-медицинско звено – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.
- Отделение по физиотерапия и рехабилитация - допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ДИАГНОСТИЧНО-ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ

5.а. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

1. Диагностика и лечение на пациенти със доказани системни заболявания и наличие на:
 - тежка психоза, епилептичен гърч, мозъчно-съдов инцидент;
 - тежък интоксикационно-фебрилен синдром;
 - васкулит с некрози;
 - бързопрогресиращ полимиозит;
 - остро възникнал нефрозен синдром или рязко повишение на креатинина;
 - белодробни прояви, изхождащи от болестта (пулмонит, белодробна съдова болест, плеврален излив);
 - прогресиращ лупусен кардит (перикарден излив, миокардит с прогресираща СН, рефрактерен на ГКС лечение, ендокардит с увреждане на много клапи);
 - васкулитен обрив, съчетан с коремна болка;
 - новоустановена артериална хипертония;
 - цитопения (левкоцити под 3000, тромбоцити под 100 000);
 - васкулитен синдром и рецидивираща хематурия и/или протеинурия.
2. Първоначална диагностика, стадиране и определяне на терапевтичен подход при болни с данни за системно заболяване;
3. Диагностично уточняване, рестадиране и корекция на терапевтичен подход при болни със системно заболяване с недостатъчен терапевтичен ефект от провежданото извънболнично лечение;
4. Провеждане на пулс-терапия с цитостатици, кортикостероиди, интравенозен гамма-глобулин и други биологични средства по определена терапевтична схема.

Дейностите и услугите се осъществяват незабавно или се планират за изпълнение в зависимост от развитието, тежестта и остротата на съответното заболяване и определения диагностично-лечебен план.

5.б. ДИАГНОСТИЧНО-ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ

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

Медикаментозното лечение започва до 6 час от началото на хоспитализацията.

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

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

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

8 точки – неврулопус (епилептиформни припадъци и/или психоза, органичен мозъчен

синдром, зрителни нарушения, увреда на ЧМН, мозъчно-съдови инциденти, лупусно главоболие);

- 8 точки** – васкулит (васкулитни обриви с некрози по крайниците и тялото);
- 4 точки** – артрит или миозит;
- 4 точки** – нефрит (цилиндрурия и/или хематурия, протеинурия, пиурия);
- 2 точки** – кожни прояви (пеперудообразен еритем и/или алопеция, афтоза);
- 2 точки** – полисерозит (перикардит или плеврит);
- 2 точки** – хипокомплементемия;
- 2 точки** – повишени антитела срещу нативна ДНК;
- 1 точка** – фебрилитет над 38 градуса;
- 1 точка** – цитопения (левкоцити под 3000, тромбоцити под 100 000).

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

Медикаментозното лечение включва следните лекарствени групи:

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

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА

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

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

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ

Медицински критерии за дехоспитализация:

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

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

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

8.1. Хоспитализацията на пациента се документира в „Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“ (бл. МЗ - НЗОК № 7).

8.2. Документиране на диагностично - лечебния алгоритъм – в “История на заболяването”.

8.3. 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.

8.4. Декларация за информирано съгласие (Документ №.....) – подписва от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от “История на заболяването”.

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

СИСТЕМЕН ЛУПУС ЕРИТЕМАТОДУС

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

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

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

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

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

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

При СЛЕ се откриват разнообразни имунологични отклонения и феномени, които подпомагат поставянето на диагнозата и проследяване на болните деца. Касае се за аутоантитела, насочени най-често към клетъчното ядро (антинуклеарни антитела) и неговите компоненти (анти – ДНК антитела, насочени към генетичния материал на клетката,

анти-Згп антитела, антифосфолипидни антитела и други). Изследването на комплементните протеини (С3 и С4) отразява активността на заболяването, особено при бъбречно засягане.

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

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

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

СКЛЕРОДЕРМИЯ

Какво представлява болестта?

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

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

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

Каква е честотата?

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

Какво причинява болестта?

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

Предава ли се болестта по наследство?

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

Можем ли да се предпазим от заболяването?

Няма профилактика на това заболяване.

Заразно ли е то?

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

ЛОКАЛИЗИРАНА СКЛЕРОДЕРМА

Как се диагностицира болестта?

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

Какво е лечението на локализираната склеродерма?

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

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

СИСТЕМНА СКЛЕРОДЕРМА

Как се диагностицира системната склеродерма? Какви са главните симптоми?

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

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

Какво е лечението на системната форма на склеродермия?

За съжаление няма лечение, което може да спре напълно прогресирането на това заболяване. Използват се кортикостероиди, метотрексат или Д-пенициламин. При Рейно феномен е важно да се поддържа добро кръвообращение чрез затопляне. Понякога се налага използването на лекарства разширяващи кръвоносните съдове. Когато има засягане на бял дроб или бъбреци се използва циклофосфамид. Изборът на подходяща схема на

лечение трябва да се извърши от специалист ревматолог (детски ревматолог) често в екип с други специалисти. Под проучване са нови терапевтични схеми. Наложително е използването на физиотерапия, особено когато е затруднено движението в ставите или има затруднения в дишането.

Необходимост от периодични прегледи?

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

Какво е дългосрочното развитие на болестта?

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

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

Възможно ли е пълно възстановяване?

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

ПОЛИМИОЗИТ /ДЕРМАТОМИОЗИТ

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

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

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

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

Ако по време на лечението пожелаете да прекратите същото, можете да направите това по всяко време, без да сте длъжни да давате обяснения. Необходимо е обаче да изразите това свое желание писмено като с това си действие освобождавате лекуващия екип от отговорност за вашето здраве.

СИСТЕМЕН ВАСКУЛИТ

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

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

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

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

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

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

Ако по време на лечението пожелаете да прекратите същото, можете да направите това по всяко време, без да сте длъжни да давате обяснения. Необходимо е обаче да изразите това свое желание писмено като с това си действие освобождавате лекуващия екип от отговорността за по-нататъшното Ви здравословно състояние.