

КП № 96 ЛЕЧЕНИЕ НА КОЖНИ ПРОЯВИ ПРИ СЪЕДИНИТЕЛНО-ТЪКАННИ ЗАБОЛЯВАНИЯ И ВАСКУЛИТИ

1. МИНИМАЛЕН БОЛНИЧЕН ПРЕСТОЙ – 7 ДНИ

2.1 КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Лупус еритематодес

Не включва:

лупус:

- екземс (A18.4)
- вулгарис (A18.4)
- склеродермия (M34.—)
- системен лупус еритематодес (M32.—)

При необходимост от идентифициране на лекарственото средство, предизвикало увреждане, се използва допълнителен код за външна причина (клас XX).

L93.1 Субакутен кожен лупус еритематодес

L93.2 Други форми на кожен лупус еритематодес

Лупус:

- еритематодес профундус
- паникулит

Кожен васкулит, некласифициран другаде

Не включва:

- ангиома серпигинозум (L81.7)
- анафилактична пурпура на Henoch(-Schönlein) (D69.0)
- хиперсензитивен ангиит (M31.0)
- паникулит (при)(на):
 - БДУ (M79.3)
 - лупус (L93.2)
 - шията и гърба (M54.0)
 - рецидивиращ (Weber-Christian) (M35.6)
- полиартериитис нодоза (M30.0)
- ревматоиден васкулит (M05.2)
- серумна болест (T80.6)
- уртикария (L50.—)
- грануломатоза на Wegener (M31.3)

L95.8 Други кожни васкулити

Други болести на кожата и подкожната тъкан, некласифицирани другаде

L98.2 Фебрилна неутрофилна дерматоза [Sweet]

L98.3 Еозинофилен целулит [Wells]

Дерматополимиозит

M33.1 Други дерматомиозити

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

402	Биопсия на устна кухина или меко небце
30075-23	Биопсия на устна кухина Биопсия на: • костно небце • устна • уста Не включва: такава на: • меко небце (30075-24 [402]) • увула (30075-24 [402])
1618	Биопсия на кожа и подкожна тъкан
30071-00	Биопсия на кожа и подкожна тъкан
30072-00	Имунофлуоресценция на кожа Директна и индиректна имунофлуоресценция
91929-02	Микробиологично/микроскопско изследване на проба от ухо и/или нос и/или гърло и/или ларинкс за култура и чувствителност
1926	Микробиологични изследвания
91935-02	Микробиологично/микроскопско изследване на проба от кожа и/или друга покривна тъкан за култура и чувствителност
1923	Хематологични изследвания
91910-04	Кръвна картина – поне осем или повече от посочените показатели: хемоглобин, еритроцити, левкоцити, хематокрит, тромбоцити, MCV, MCH, MCHC
1924	Биохимични 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
1930	Имунологични изследвания
	при необходимост:
91923-00	Определяне на криоглобулин
	при необходимост:
91923-01	Определяне на общи имуноглобулини IgM
	при необходимост:
91923-02	Определяне на общи имуноглобулини IgG
	при необходимост:
91923-03	Определяне на общи имуноглобулини IgA
	при необходимост:
91923-04	Определяне на C3 компонент на комплемента
	при необходимост:
91923-05	Определяне на C4 компонент на комплемента

при необходимост:

91924-01 Определяне на антинуклеарни антитела в серум

1927 Морфологични изследвания

91914-11 Хистобиопсично изследване на две или повече проби от кожа и /или кожни лезии

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

1920 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, противоиноктиозен 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])

96197-02 Мускулно приложение на фармакологичен агент, противоиноктиозен агент

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
96199-00	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, антинеопластичен агент Прилагане на фармакологичен агент чрез: • инфузионен порт • Port-A-Cath • резервоар (подкожен) • устройство за съдов достъп • венозен катетър <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
96199-09	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 <i>Кодирай също когато е направена:</i> • поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766]) • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) <i>Не включва:</i> хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])
96197-09	Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент
96200-09	Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент <i>Кодирай също когато е направена:</i> • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични и две основни терапевтични процедури, посочени в таблица **Кодове на основни процедури**, насочени към основната диагноза.

Диагностична процедура „Изследване на кръв“ задължително включва следните кодове: **91910-04; 91910-12; 91910-13; 91910-26; 91910-27.**

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.

С код **91914-11 за хистология**, да се отчита като диагностично значим резултата само от лечебно заведение, разполагащо с хистопатологична лаборатория, в която работи лекар - дерматолог с придобита специалност и сертификат от Българско Дерматологично Дружество - секция „Дерматопатология и имунохистопатология“ за проведено следдипломно обучение за 6 месеца в клиника по кожни и венерически болести към УМБАЛ „Александровска“ ЕАД, гр. София и положен изпит пред комисия по хистопатология и имунохистохимия към Българско Дерматологично Дружество.

Без извършена биопсия клиничната пътека не може да бъде отчетена! Резултатите от проведена биопсия и хистологично изследване на пациента при предходна хоспитализация се признават, ако са с давност не по-голяма от 5 години.

Когато се налага използване на кодовете от блок 1923, 1924 и 1930 – 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.

Съгласно Наредба № 9 от 10 декември 2019 г. за определяне на пакета от здравни дейности, гарантиран от бюджета на Национална здравноосигурителна каса, заболявания, за които се осигурява комплексно лечение (осигурява се всяка една отделна част от цялостния процес на лечение) са:

Пакет **Кожно – венерически болести** (Отделните части от цялостния процес на лечение се осигуряват чрез прилагането на амбулаторни процедури „Лечение на тежкопротичащи форми на псориазис“, „Диагностика и лечение на еритродермии“, „Амбулаторно лечение и контрол на гноен хидраденит“, комплексното диспансерно (амбулаторно) наблюдение на лица с кожно-венерически заболявания и клинични пътеки „Диагностика и лечение на тежкопротичащи булозни дерматози“, „Диагностика и лечение на тежкопротичащи бактериални инфекции на кожата“, „Диагностика и лечение на тежкопротичащи форми на псориазис – обикновен, артропатичен, пустулозен и еритродермичен“, „Диагностика и лечение на островъзникнали и тежкопротичащи еритродермии с генерализиран екзантем“, „Лечение на кожни прояви при съединителнотъканни заболявания и васкулити“, „Лечение на сифилис при бременни жени и при малигнени форми (на вторичен и третичен сифилис) с кристален пеницилин“, „Лечение на тумори на кожа и лигавици – злокачествени новообразувания“ и „Лечение на тумори на кожа и лигавици – доброкачествени новообразувания“).

Договор за КП или АПр от пакет за комплексно лечение на Кожно – венерически болести могат да сключат лечебни заведения, които могат да извършват пълния обем дейности или представят договор/договори с лечебни заведения или техни обединения, чрез които се реализират в пълен обем дейностите по този пакет.

Лечебните заведения, сключили договор за изпълнение на дейностите по пакета, осигуряват на пациентите пълния обем диагностични и лечебни процедури по определения план на лечение по време и място на провеждане, като координират и контролират неговото изпълнение.

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

Клиничната пътека включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност "Кожни и венерически болести", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Кожни и венерически болести".

Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицински стандарт „Кожни и венерически 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. Дерматовенерологична клиника/отделение или Център по кожно-венерически заболявания (ЦКВЗ)*

2. Клинична лаборатория II ниво **

*- Съгласно медицински стандарт “Кожни и венерически болести”, разкритите структури за стационарно лечение на болни с кожно-венерически заболявания към ЦКВЗ с легла за диагностичен и терапевтичен престой, осъществяват своята дейност при спазване на изискванията на този стандарт за болнични структури II ниво на компетентност.

** - 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 договорът задължително се обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по кожни и венерически болести.

За ЦКВЗ с легла за диагностичен и терапевтичен престой се допуска осигуряване на дейността за клинична лаборатория по договор с лечебно заведение на територията на населеното място.

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. Микробиологична лаборатория, на територията на областта
--

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

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

- двама лекари с призната специалност по кожни и венерически болести.

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

- двама лекари с призната специалност по кожни и венерически болести.

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

ОАИЛ/КАИЛ – допуска се осигуряване на дейността по договор с друго ЛЗ.

Кардиологично отделение - допуска се осигуряване на дейността по договор с друго ЛЗ.

Отделение по образна диагностика - допуска се осигуряване на дейността по договор с друго ЛЗ.

Лаборатория по клинична патология (хистопатологична лаборатория) или Отделение по дерматохистопатология и имунохистохимия – допуска се осигуряване на дейността по договор с друго ЛЗ.

Имунологична лаборатория (лаборатория по имунофлуоресцентна диагностика) - допуска се осигуряване на дейността по договор с друго ЛЗ.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

а) ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ

- тежки дисеминирани форми на кожни прояви при съединително-тъканни заболявания и васкулити.
- фебрилна неутрофилна дерматоза (Sweet);
- еозинофилен целулит (Wells).
- пациенти със заболявания на съединителната тъкан и васкулити по заболявания с посочените кодове, провеждащи амбулаторно лечение без задоволителен терапевтичен ефект.

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.

Диагностични методи:

Анамнеза – начало на заболяването, поява на мехури или ерозии, наличие на придружаващи заболявания, прием на медикаменти или други провокиращи фактори.

Дерматологичен статус – характер и локализация на патологичните промени.

Общ статус.

Параклинични показатели - хематологични показатели.

Хистологично изследване.

Цитологично изследване – при необходимост.

Микробиологични изследвания – при необходимост

Имунофлуоресценция – при необходимост.

Имунологични изследвания – при необходимост.

ПРЕПОРЪЧИТЕЛНО ЛЕЧЕНИЕ

ГРУПИ:

Кортикостероиди.

Имуносупресори.

Средства, възстановяващи водно-електролитния и белтъчен баланс.

Антибиотици. Антимикотици.

Системни антималярийни средства.

Системни глюкокортикостероиди. Дозата на кортикостероида се определя от клиничното състояние (от дерматологичния статус - поразена кожна повърхност, наличие на придружаващи заболявания), от лабораторните изследвания.

Цитостатици с имуносупресивни свойства – приложението им се определя от клиничното състояние и ефекта от лечението.

Индикации за приложението им са:

- възрастни пациенти, при които кортикостероидната терапия е контраиндицирана (диабет, хипертония, катаракта, язва на стомаха, остеопороза и др.);
- болни, резистентни на терапия с високи дози кортикостероиди;
- болни, които не понасят поддържаща кортикостероидна терапия и др.

ЛОКАЛНИ СРЕДСТВА:

Антисептици.

Кортикостероиди.

Антибиотици.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Окончателната диагноза се поставя въз основа на клиничните, хистологичните и имунологичните данни.

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

Контрол на здравето 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/параклинични) и:

- достигане на морбистаза;
- контрол върху страничните действия от цитостатичното лечение и лечението с кортикостероиди.

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

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).

ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБНИЯ АЛГОРИТЪМ – в *“История на заболяването”*.

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.

ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ – подписва се от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)**ЛУПУС ЕРИТЕМАТОДЕС**

Определение: Заболяване, дължащо се на автоимунни механизми, което засяга един или няколко вътрешни органи, имащо чести кожни прояви и протичащо остро и хронично.

Според хода на развитие различаваме: хроничен кожен, субакутен кожен и системен лупус еритематодес.

Клинична картина: отделните форми имат свои характерни клинични особености, но като цяло заболяването се характеризира със следните симптоми: изразена фоточувствителност, червеникави добре обособени петна, зарастващи с хипер- или хипопигментни периферни зони и атрофичен център и разположени предимно по местата изложени на директна слънчева светлина – скалп, чело, бузи, уши, нос, горна устна, брадичка и др. Понякога е възможно развитие на цикатрициална алопеция. Други срещани кожни изменения са наличие на еритемни папули (пъпки), възелчета по лицето и горните части на тялото, големи петна, често сливащи се по между си. Освен изброените по-горе, към кожните лезии при системния лупус еритематодес спада и пеперудо-подобния обрив по лицето, булозни лезии и промени в нокътното ложе. Засягането на вътрешните органи включва увреда на кръвоносните съдове, артрит, серозит, бъбречни изменения, неврологични, хематологични и имунологични нарушения.

Диагноза: Клиничният подход при поставяне на диагнозата включва: кожна биопсия, директна имунофлуоресценция, параклинични изследвания и прилагане на критериите на ACR за изключване систематизация на процеса.

Лечение: Най-често прилаганите групи медикаменти са антималярии, нестероидни противовъзпалителни средства, кортикостероиди (локални и системни), циклоспорин, метотрексат, фотопротектори и др.

КОЖНИ ВАСКУЛИТИ

Определение: Възпалителни заболявания на венулите в дермата, протичащи с отлагане на имунокомплекси и развитие на фибриноидна некроза.

Клинична картина: основна характеристика на васкулитите (левкоцитоклазичните) е пурпурата, която много често може да бъде опипана (палпирана) т.е. палпируема пурпура. Най-честите места на поява са – краката (100%), ръце (15%), лигавици (15%), ушна мида (10%) и конюнктиви (5%). Кожните изменения най-често са: пурпура (99%), папули (40%), язви (30%), пустули (20%), уртики (10%), подкожни възли (10%), ливедо (<5%) и др.

Диагноза: от изключително значение за поставяне на диагнозата е кожната биопсия. Директната имунофлуоресценция в някои случаи показва отлагания от IgA в съдовата стена.

Лечение: кортикостероиди в средно високи дози, дапсон или колхицин. Локално емолиенти, антибиотици, епителизиращи средства в случай на язви.

ФЕБРИЛНА НЕУТРОФИЛНА ДЕРМАТОЗА [SWEET]

Определение: Остро започващо заболяване, протичащо с температура, левкоцитоза и поява на сочни зачервени плаки по кожата.

Клинична картина: често се среща предшестваща отпадналост и болки в ставите. Плаките са големи 10-15см. в диаметър с неправилна форма, понякога с пустули по повърхността си. Засягане на устата се среща в около 20% от случаите.

Диагноза: поставя се най-вече от клиничната картина, хистологичното изследване и анамнеза за подлежащо туморно заболяване или употреба на медикаменти.

Лечение: умерени дози кортикостероиди 2- 3 седмици. В случаи на рецидив е уместно включването на метотрексат, клофазимин или талидомид.

ЕОЗИНОФИЛЕН ЦЕЛУЛИТ [WELLS]

Определение: Заболяване, характеризиращо се с рецидивиращи подувания на определени участъци от кожата.

Клинична картина: след предхождащ период на чувство за парене и сърбеж, се появяват изменения, започващи със зачервяване и подуване, които в рамките на няколко дни се обособяват като големи добре инфилтрирани плаки с виолетов цвят, по повърхността на които могат да се образуват и були. Измененията персистират от дни до няколко седмици и в последствие избледняват.

Диагноза: на хистологичния препарат се забелязват т.н. "flame figures" – аморфна маса от еозинофилен материал в дермата. Наличието на еозинофили в инфилтратата се потвърждава и от имунофлуоресцентното изследване.

Лечение: локални кортикостероиди, емолиенти

ДЕРМАТОПОЛИМИОЗИТ

Определение: Разнородна група от заболявания, характеризираща се със загуба на мускулна сила в следствие на автоимунен процес и наличие на кожни изменения.

Клинична картина: болка и слабост в мускулите предимно на раменния пояс и таза. Често началните фази на заболяването се свързват с повишена температура и болки в мускулите. Кожни изменения се срещат в 80 -100% и са представени от виолетов оток на клепачите и около очите, папули по интерфалангеалните стави, еритемни петна и плаки по челото, раменете, врата, феномен на Рейно. Като други симптоми могат да се споменат артрит, язви в устата, калцификати, симптоми от страна на белите дробове, сърцето и гастроинтестиналния тракт.

Диагноза: електромиография, ядрено-магнитен резонанс, мускулна биопсия, лабораторни изследвания – ASAT, ALAT, LDH и имунологични показатели.

Лечение: кортикостероиди в различни схеми и режими, метотрексат, циклоспорин, интравенозни имуноглобулини, антималярии, търсене на подлежаща неоплазия.