

**КП № 109 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ТОКСИЧНА
ЕПИДЕРМАЛНА НЕКРОЛИЗА (БОЛЕСТ НА ЛАЙЕЛ)**

1. Минимален болничен престой:
болест на Лайел – 10 дни

2.1. КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Erythema multiforme

L51.2 Токсична епидермална некролиза [Lyell]

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ

2.2. ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

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])

Друга електрокардиография [ЕКГ]

- 11700-00 Друга електрокардиография [ЕКГ]
Не включва: тези включващи по-малко от 12 отвеждания – пропусни кода

Друго измерване на дихателна функция

- 13311-00 Измерване на газове на смесена венозна кръв
13842-01 Измерване на артериални кръвни газове

Други диагностични тестове, измервания или изследвания

- 91929-00 Микроскопско изследване на проба от ухо, нос, гърло и ларинкс за бактериална намазка
91937-02 Микроскопско изследване на кръв за култура и чувствителност

1923 Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

Включва задължително всяко едно следните:

- 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
- 91910-13 Клинично-химични изследвания за креатинин
- 91910-14 Клинично-химични изследвания за урея
- 91910-15 Клинично-химични изследвания за общ билирубин
- 91910-17 Клинично-химични изследвания за общ белтък
- 91910-26 Клинично-химични изследвания за АСАТ
- 91910-27 Клинично-химични изследвания за АЛАТ
- 91910-29 Клинично-химични изследвания за ГГТ
- 91910-09 Изследване на протромбиново време
- 91913-01 Изследване на тромбоцити
- 91910-11 Изследване на фибриноген

Други диагностични тестове, измервания или изследвания

- 91935-00 Микроскопско изследване на проба от кожа и друга покривна тъкан за бактериална намазка

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

Друг дебридман на кожа и подкожна тъкан

- 90665-00 Ексцизионен дебридман на кожа и подкожна тъкан
Ексцизионен дебридман на кожа и подкожна тъкан за:
- инфекция
 - исхемична, некротична или гангренозна тъкан
 - язва
 - рана
- Включва:* инцидентна ексцизионна некректомия на меки тъкани
Не включва: ексцизионен дебридман на:
- място на отворена фрактура (90580-00 [1566])
 - меки тъкани (30023 [1566])

Превръзка на друга рана

- 30055-00 Превръзка на рана
Смяна на превръзка
Подмяна тампонада на рана или дрен
Включва: отстраняване на конци
Не включва: повторно въвеждане на дренажна тръба при абсцес на мека тъкан (30225-00 [1554])
такава при изгаряне (30010-00, 30014-00 [1600])

Прилагане на кръв и кръвни продукти	
92062-00	Приложение на друг серум Трансфузия на плазма Трансфузия на албумин
92063-00	Приложение на кръвен експандер Разреждане на кръвта Трансфузия на: • кръвозаместители • Dextran • Rheomacrodex
Приложение на фармакотерапия	
96199-02	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоиноктиозен агент
96199-03	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид
96197-03	Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид
96200-09	Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент
96199-09	Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент
96197-09	Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени четири основни диагностични и пет основни терапевтични процедури, посочени в таблица

Кодове на основни процедури.

Основна процедура 92191-00 или 92191-01 се осъществява при необходимост и се прилага при диагностициране на COVID-19. Тази процедура се извършва при показания и се отчита като допълнителна диагностична процедура към другите диагностични процедури, посочени във всеки диагностично-лечебен алгоритъм на съответната клинична пътека.

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

Клиничната пътека включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност "Токсикология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична токсикология", от обхвата на медицинската специалност "Анестезиология и интензивно лечение", съгласно медицински стандарт "Анестезия и интензивно лечение".

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 токсикология или ОАИЛ/КАИЛ
2. Клинична лаборатория III ниво с 24 часов режим на работа *
3. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия
4. ЕКГ – апарат
5. Структура за диализно лечение - съгласно изискванията на медицински стандарт "Клинична токсикология"

6. Клиника/отделение по пластично възстановителна и естетична хирургия (антидекубитален дюшек) - съгласно изискванията на медицински стандарт "Клинична токсикология"

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

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

ЛЗ изпълнител на болнична помощ може да осигури дейността на съответното структурно звено чрез договор с друго лечебно заведение, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази КП и имащо договор с НЗОК.

Задължително звено/медицинска апаратура

1. Микробиологична лаборатория - на територията на областта

6) НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

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

- лекар със специалност по клинична токсикология или минимум шестима лекари със специалност по анестезиология и интензивно лечение;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика;

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

- лекар със специалност по клинична токсикология или минимум шестима лекари със специалност по анестезиология и интензивно лечение;
- лекар със специалност по клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.

При липса на токсиколог на територията на ЛЗБП задължително следва да се осигури консултация с посоченият специалист.

5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ

а) ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.

Незабавен прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

1. Диагностика и лечение на пациенти с токсична епидермална некролиза при:
 - 1.1. тежко увредено общо състояние;
 - 1.2. еритемобулозни кожни лезии;
 - 1.3. некротично - промени по лигавиците (уста, нос, полови органи);
 - 1.4. нарушена хемодинамика, висок фебрилитет, сепсис.

б) ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

При липса на токсиколог на територията на ЛЗБП задължително следва да се осигури консултация с посоченият специалист.

БОЛЕСТ НА ЛАЙЕЛ:

ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ

1. Анамнеза.
2. Преглед.
3. ЕКГ.
4. Рентгенография на бял дроб.
5. Консултация с лекар-специалист по УНГ.
6. Консултация с офталмолог.

7. Изследване на кръв.
8. Микробиологично изследване на булозите и афтозните промени – по преценка.
9. Хемокултура – по преценка.
10. Урокултура - по преценка
11. Гърлен секрет – по преценка

ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ

1. Обработка на кожа и лигавици с антисептични и антибактериални средства. Ползване на клинитоново легло (в Клиника по пластично-възстановителна хирургия) по преценка.

2. Антибиотично лечение.
3. Инфузионна терапия.
4. Кортикостероиди по схема.
5. Инфузия на плазма, имуностимулатори при необходимост.
6. H1 и H2 блокери.
7. Противошоково лечение – по преценка
8. Симптоматично лечение.
9. Парентерално хранене – по преценка

Контролни изследвания на отклоненията в жизнените параметри и биологични показатели задължително се извършват в рамките на болничния престой, преди дехоспитализацията на пациента.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Основава се на типичната клинична картина, параклинични показатели, тяхната динамика и повлияване от провежданото лечение и изключване на алтернативни диагнози.

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Медицински критерии за дехоспитализация: медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и:

1. Клинически здрав – оздравяване на кожните и лигавичните промени;
2. Овластяване на сепсиса.

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в „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 (Документ №.....) – подписва от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

ДОКУМЕНТ № 4

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Болестта на Лайел е крайно тежко токсикоалергично състояние. Като провокиращ фактор могат да бъдат лекарства с различна характеристика: сулфонамиди, обезболяващи лекарства от групата на нестероидните противовъзпалителни средства, антибиотици от пеницилиновата група, противогърчови средства - фенобарбитал, степени (тегретол) и др. Значение има и отслабената имунна защита, състояния след прекарана вирусна инфекция или носителство при децата на някои бактерии (стафилококи).

Заболяването протича с висока температура, поява на ерозии в устната кухина, по конюнктивата на очите, лигавицата на половите органи. Особено тежки са кожните промени, които са изяви с обриви, преминаващи бързо в мехури и свличане на повърхностния, а понякога и по - дълбоки слоеве на кожата. Почти винаги е налице нарушение на хемоциркулацията и т.нар. отравяне на кръвта от голямата кожна повърхност, обект на инфектиране.

Лечението задължително се провежда при стационарни условия в специализирано и компетентно за това заведение.

В лечението се включва задължително обработка на засегнатите кожа и лигавици, специални превръзки, вливане на белтъчни продукти поради големите загуби от кожните були, антибиотик под покритието на кортикостероиди и антихистамини, кръвни продукти, лечение с очни мази и капки, противошокови коктейли. Специален хигиенно-диетичен режим. Оздравяването е бавно, на местата на засегнатата кожа остават пигментации за около 2-4 месеца. Понякога се уврежда и черния дроб, бъбреците и сърцето.

Заболяването не винаги има благоприятен изход, въпреки лечението.