

КП № 89.1
**ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СИСТЕМНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА СЪЕДИНИТЕЛНАТА ТЪКАН
ПРИ ЛИЦА НАД 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†)

Перикардит при болести, класифицирани другаде

I32.8* Перикардит при други болести, класифицирани другаде

Перикардит (при):

системен лупус еритематодес (M32.1†)

уремичен (N18.8†)

Ендокардит и увреждания на сърдечните клапи при болести, класифицирани другаде

Включва: увреждане на ендокарда при:

болест на Libman - Sacks (M32.1†)

I39.0* Увреждания на митралната клапа при болести, класифицирани другаде

I39.1* Увреждания на аортната клапа при болести, класифицирани другаде

I39.2* Увреждания на трикуспидалната клапа при болести, класифицирани другаде

I39.3* Увреждания на пулмоналната клапа при болести, класифицирани другаде

I39.4* Увреждания на няколко клапи при болести, класифицирани другаде

Миокардит при болести класифицирани другаде

I41.8* Миокардит при болести класифицирани другаде

Ревматоиден артрит /M05.3/

Саркоидозен миокардит / D86.8/

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)

I73.0 Синдром на Рейно

Raynaud болест

гангрена феномен

/вторичен/

Респираторни нарушения при болести, класифицирани другаде

J99.1* Респираторни нарушения при други дифузни нарушения на съединителната тъкан

Респираторни нарушения при:

дерматомиозит (M33.0—M33.1†)

полимиозит (M33.2†)
синдром на Sjögren (M35.0†)
системен(-на):
лупус еритематодес (M32.1†)
L52 Erythema nodosum
склеродермия (M34.8†)
грануломатоза на Wegener (M31.3†)

Възлест полиартериит и наследствени състояния

- M30.0 Възлест полиартериит**
M30.1 Полиартериит с увреждане на белия дроб [Churg-Strauss]
Алергичен грануломатозен ангиит
M30.3 Слезно-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

M33.1 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*)

тубулоинтерстициални 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)

Гломерулни увреждания при болести, класифицирани другаде

Включва: нефропатия при болести, класифицирани другаде

Не включва: бъбречни тубулоинтерстициални увреждания при болести, класифицирани другаде (N16.—*)

N08.5* Гломерулни увреждания при системни болести на съединителната тъкан

Гломерулни увреждания при:

синдром на Goodpasture (M31.0†)

нодозен полиартериит (M30.0†)

системен лупус еритематодес (M32.1†)

тромботична тромбоцитопенична пурпура (M31.1†)

грануломатоза на Wegener (M31.3†)

Тубулоинтерстициални увреждания на бъбреците при болести, класифицирани другаде

N16.4* Бъбречни тубулоинтерстициални увреждания при системни болести на съединителната тъкан

Бъбречни тубулоинтерстициални увреждания при:

сух синдром [Sjögren] (M35.0†)

системен лупус еритематодес (M32.1†)

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, неклассифицирана 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 раменен отдел

57700-00	Радиография на рамо или скапула
Рентгенография на горен крайник	
57512-01	Рентгенография на лакът и предмишница
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 феморална 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
Ултразвук на корем или таз	

55036-00 Ултразвук на корем
Не включва: коремна стена (55812-00 [1950])
при състояния, свързани с бременност

Ултразвук на други места

55800-00 Ултразвук на ръка или китка
55804-00 Ултразвук на предмишница или лакът
55808-00 Ултразвук на рамо или горна част на ръка
55816-00 Ултразвук на тазобедрена става
55828-00 Ултразвук на коляно
55836-00 Ултразвук на глезен или стъпало

Магнитно резонансен образ

90901-00 Магнитно резонансна томография на мозък
Не включва: функционално магнитно резонансно изследване на мозък (90901-09 [2015])
90901-04 Магнитно резонансна томография на гръден кош
Включва: сърце

1926 Микробиологични изследвания

91920-02 Микробиологично/микроскопско изследване на урина за култура и чувствителност
Включва: урокултура
антибиограма

1932 Изследвания на урината

91920-01 Изследване на уринен седимент
91920-11 Измерване на бъбречен клирънс в урината
91920-12 Химично изследване на урина pH
Белтък
Билирубин
Уробилиноген
Глюкоза

Кетони
Относително тегло
Нитрити – по преценка на лекуващия лекар
Левкоцити
Кръв

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
91910-11	Изследване на фибриноген - по преценка на лекуващия лекар
1930 Имунологични изследвания	
91923-07	Изследване на ревматоиден фактор
91924-01	Определяне на антинуклеарни антитела в серум
1924 Биохимични изследвания	
91910-12	Клинично-химични изследвания за глюкоза
91910-13	Клинично-химични изследвания за креатинин
91910-14	Клинично-химични изследвания за урея
91910-26	Клинично-химични изследвания за АСАТ
91910-27	Клинично-химични изследвания за АЛАТ
91910-28	Клинично-химични изследвания за Креатинкиназа (КК)
1927 Морфологични изследвания	
91934-06	Микроскопско изследване на проба от скелетно мускулната система и/или ставна течност за хистология
91919-00	Микроскопско изследване на проба от кожа и друга покривна тъкан Капиляроскопия Друго морфологично изследване
Изследване на локализирана кост чрез нуклеарно медицинско изображение	
<i>Включва:</i> кръвни: поток } обем } изследване <i>Не включва:</i> това на става (61446-01, 61449-01 [2010]) 61446-00 Локализирано костно изследване 61421-00 Изследване на костна система на цяло тяло <i>Включва:</i> кръвни: поток } обем } изследване	
Невромускулна електродиагностика	
ЕМГ [електромиография]: на ≥ 1 мускул(и) използвайки кръгови иглени електроди Изследване на невромускулна проводимост	

11012-00	Електромиография (ЕМГ) <i>Не включва:</i> мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])
1934 Други лабораторни изследвания	
92191-00	Полимеразна верижна реакция за доказване на COVID-19
92191-01	Тест за откриване антиген на SARS-CoV-2
1968	Рентгенография на гръбначен стълб
58100-00	<i>Включва:</i> функционални гледни точки Рентгенография цервикален отдел на гръбначен стълб <i>Не включва:</i> радиография на гръбнак: 2 отдела (58112-00 [1969]) • 3 отдела (58115-00 [1969]) 4 отдела (58108-00 [1969])
58103-00	Рентгенография на торакален отдел на гръбначен стълб <i>Не включва:</i> радиография на гръбнак: 2 отдела (58112-00 [1969]) 3 отдела (58115-00 [1969]) 4 отдела (58108-00 [1969])
58106-00	Рентгенография лумбосакрален отдел на гръбначен стълб Радиография на поясен гръбнак <i>Не включва:</i> радиография на гръбнак: 2 отдела (58112-00 [1969]) • 3 отдела (58115-00 [1969]) 4 отдела (58108-00 [1969])
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
Приложение на фармакотерапия	
96199-11	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Антикоагуланти
96200-11	Подкожно приложение на фармакологичен агент. Антикоагуланти
96199-02	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Противоинокциозен агент Антибактериален Антибиотик Противогъбен Антипротозоен Противовирусен <i>Не включва:</i> когато са използвани за лечение на неоплазми и/или свързани с тях състояния (00)
96197-02	Мускулно приложение на фармакологичен агент. Противоинокциозен агент Антибактериален Антибиотик

	Противогъбен Антипротозоен Противовирусен <i>Не включва:</i> когато са използвани за лечение на неоплазми и/или свързани с тях състояния (-00)
96199-03	Интравенозно приложение на фармакологичен агент. Друг и неспецифичен 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
13706-05	Приложение на човешки имуноглобулин Инжектиране или трансфузия на: гама глобулин имуноглобулин Intragam

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, левкоцити (91910-04), левкограма (91910-05), и/ или следните биохимичните изследвания: кр. захар (91910-12), урея (91910-14), креатинин (91910-13), ALAT (91910-27), ASAT (91910-26), КК (91910-28).

По преценка изследване на СУЕ(91910-07) и фибриноген (91910-11).

Имунологичните изследвания - РФ /Waler Ross/ (91923-07) и ANA (91924-01) – се извършват при необходимост.

Диагностичната процедура изследване на урина включва едно от следните медикодиагностични изследвания: посевка на урина (91920-02), бъбречен клирънс (91920-11), химично изследване на урина (91920-12).

Код **91934-06** "Микроскопско изследване на проба от скелетно мускулната система и ставна течност за хистология" по тази КП и за тази възрастова група включва: друго микроскопско изследване на проба от скелетно мускулната система и ставна течност - микроскопско изследване на: кост, лигамент, бурса, мускул, хрущял, синовиална мембрана, фасция, сухожилие, кожа ставна течност;

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 от обхвата на медицинската специалност "Ревматология", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Ревматология", в обхвата на медицинската специалност "Вътрешни болести", осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Вътрешни болести".

Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицинските стандарти „Ревматология“, „Вътрешни болести“ и „Кардиология“.

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 ревматология или клиника/отделение по вътрешни болести
2. Клинична лаборатория*
3. Отделение по образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия; КТ или МРТ; ехограф, подходящ за изследване на стави
4. Апарат за ЕКГ
5. Отделение по физикална и рехабилитационна медицина

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 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. Апарат за двойноенергийна рентгенова абсорбциометрия (ДХА)
3. Микробиологична лаборатория – на територията на областта

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

- двама лекари с придобита специалност по ревматология, единият от които със сертификат за ехографско изследване на опорно-двигателния апарат или в клиника/отделение по вътрешни болести II ниво на компетентност – двама лекари с придобита специалност по ревматология, единият от които със сертификат за ехографско изследване на опорно-двигателния апарат. В клиника/отделение с III ниво на компетентност броят на специалистите е в съответствие с медицински стандарт „Ревматология“
- лекар със специалност клинична лаборатория;
- лекар със специалност по образна диагностика.;

ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

- 4.1. Имунологична лаборатория – допуска се осигуряване на дейността чрез договор с друго ЛЗ.
- 4.2. Радиоизотопна лаборатория или нуклеарно-медицинско звено – 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, рестадирание 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 гамаглобулин 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 (ПКК, С-реактивен протеин и по преценка – АСАТ, АЛАТ, креатинин, анализ на урина и СУЕ) се извършват задължително до края на хоспитализацията.

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

8 точки – невrolупус (епилептиформени 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 алоpecia, афтоза);

2 точки – полисерозит (перикардит или плеврит);

2 точки – хипокомplementемия;

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.
- кортикостероиди:
 - за перорално приложение; - за парентерално приложение;
- имunosупресори:
 - 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.
- лечебна плазмафреза – при съответни индикации.

6. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА

Съгласно международно приетите диагностични таблици за съответната нозология и съобразно клиничната картина, рентгенографските промени, лабораторните и инструментални изследвания.

7. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ Медицински критерии за дехоспитализация:

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/параклинични) и:

1. поставена окончателна диагноза;
2. овладяване на фебрилитета;
3. подобрение в общото състояние и на показателите за клинична или биологична активност на заболяването;
4. приключване на пулстерапия.

8. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

8.1. Хоспитализацията на пациента се документира в “История на заболяването” (ИЗ) и в част II на “Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури” - бл.МЗНЗОК №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 автоимунно 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 – чревния тракт и други органи.

При СЛЕ се откриват разнообразни имунологични отклонения и феномени, които подпомагат поставянето на диагнозата и проследяване на болните деца. Касая се за автоантитела, насочени най-често към клетъчното ядро (антинуклеарни антитела) и неговите компоненти (анти – ДНК антитела, насочени към генетичния материал на клетката, анти-3gp 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 (линеарна склеродерма). Последната се придружава от промени в тъканите в дълбочина и това причинява деформации. В началото на заболяването кожните промени са оградени от червеновиолетов ръб. Има загуба на подкожна мастна тъкан, което причинява хлътване. При линеарната 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. Покъсно 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 заболялите 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 линейната 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 сковаване. 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 линейната 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. Линейната 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, антималярии. 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 побавно 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, имunosупресори (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.