

КП № 66 ЛЕЧЕНИЕ НА МИАСТЕННИ КРИЗИ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИН И АПАРАТНА ВЕНТИЛАЦИЯ

Минимален болничен престой – 10 дни

КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

Myasthenia gravis и други увреждания на нервно-мускулния синапс

Не включва: ботулизъм (A05.1)
преходна неонатална Myasthenia gravis (P94.0)

G70.0 Myasthenia gravis

Ако болестта е предизвикана от лекарство средство, за неговото идентифициране се използва допълнителен код за външни причини (клас XX).

G70.1 Токсични увреждания на нервно-мускулния синапс

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

G70.2 Вродена или придобита миастения

G70.8 Други увреждания на нервно-мускулния синапс

Увреждания на нервно-мускулния синапс и мускулите при болести, класифицирани другаде

G73.0* Миастенни синдроми при ендокринни болести

Миастенни синдроми при:

- диабетна амиотрофия (E10—E14† с общ четвърти знак .4)
- тиреотоксикоза [хипертиреозидизъм] (E05.—†)

G73.1* Синдром на Eaton-Lambert (C80†)

G73.2* Други миастенни синдроми при новообразувания (C00—D48†)

G73.3* Миастенни синдроми при болести, класифицирани другаде

Забележка: диагнозите, обозначени със (*) от рубриката **G73** не могат да се използват като самостоятелни диагнози, а изискват основна диагноза, обозначена със знака (†).

КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ

ОСНОВНИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ

Изключва:

ангиокардиография - 88.50-88.58

ангиография - 88.40-88.68

****87.41 КАТ НА ГРЪДЕН КОШ**

КАТ скениране на гръдния кош

електронна субтракция на гръдния кош

фотоелектричен отговор на гръдния кош

томография с използване на компютър, на рентгенови-лъчи и камера на гръдния кош

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
Компютърна томография на гръден кош без, след това с венозен контраст

****87.49 ДРУГО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ГРЪДЕН КОШ**

рентгеново изследване на:

- бронхи, БДУ
- бял дроб, БДУ
- диафрагма, БДУ
- медиастинум, БДУ
- сърце, БДУ
- трахея, БДУ

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])

**** 90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

ПКК и биохимия (кръвна захар, урея, креатинин, електролити)

Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи

13839-00 Вземане на кръв за диагностични цели

Включва: чрез артериална пункция

Не включва: проба от адrenalна вена (13839-02 [1858])
стимулационен тест с адренкортикотропен хормон (30097-00 [1858])
вземане на кръв за преливане (13709-00 [1891])

хемафереза:

- донорска (13755-00 [1892])
 - терапевтична (13750 [1892])
- интра-артериално канюлиране за кръвно-газов анализ (13842-00 [1858])
проба от синус петрозум [венозен] (13839-01 [1858])
тези при новородени (13312-00 [1858])

ДИАГНОСТИЧНА ФИЗИКАЛНА ТЕРАПИЯ

****93.08 ЕЛЕКТРОМИОГРАФИЯ**

Изключва:

ЕМГ на око - 95.25

такава с полисомнография - 89.17

ЕМГ на уретрален сфинктер - 89.23

Невромускулна електродиагностика

ЕМГ [електромиография]:

- на ≥ 1 мускул(и)
- използвайки кръгови иглени електроди

Изследване на невромускулна проводимост

11012-00 Електромиография (ЕМГ)

Не включва: мускули на тазово дъно и анален сфинктер (11833-01 [1859])

ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

*31.1 ВРЕМЕННА ТРАХЕОСТОМИЯ

трахеостомия за подпомагане на дишането

Трахеостомия

41881-00 Отворена трахеостомия, временна
Трахеостомия БДУ

Включва: отделяне на тироиден истмус
отделяне на подезични мускули

НЕОПЕРАТИВНА ПРОМИВКА НА ХРАНОСМИЛАТЕЛЕН ТРАКТ, ПОЧИСТВАНЕ И ЛОКАЛНА ИНСТИЛАЦИЯ

*96.35 СТОМАШНО ХРАНЕНЕ СЪС СОНДА

96202-07 Ентерално приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

ДРУГА МЕХАНИЧНА ВЕНТИЛАЦИЯ

Включва: ендотрахеално респираторно асистиране
интермитираща мандаторна вентилация (IMV)
позитивно крайно експираторно налягане (PEEP)
вентилация с подпомагащо налягане (PSV)
такива през трахеостома
отвикване на интубиран (ендотрахеално) пациент
такава при трахеостомия

Изключва:

същото с маска - 93.90-93.99

същото с назална канюла - 93.90-93.99

същото с назален въздуховод - 93.90-93.99

вентилация с продължително отрицателно налягане (CNP) (железен бял дроб) (кюрас) - 93.99

продължително позитивно налягане в дихателните пътища (CPAP) - 93.90

дишане с интермитиращо позитивно налягане (IPPB) - 93.91

*96.72 ПРОДЪЛЖИТЕЛНА МЕХАНИЧНА ВЕНТИЛАЦИЯ ЗА 96 ИЛИ ПОВЕЧЕ ПОСЛЕДОВАТЕЛНИ ЧАСА

Вентилаторно подпомагане

Vi-ниво с позитивно въздушно налягане [ViPAP] [вентилация с освобождаващо налягане]
[контрол на налягане на вентилацията] с ендотрахеална тръба или трахеостомия
Продължително позитивно налягане при обдишване [CPAP] с ендотрахеална тръба –
трахеостомия

Променлива задължителна вентилация [IMV]

Инвазивна вентилация

Механична вентилация

Налягане с позитивен експираторен край

Вентилация с подпомагащо налягане [PSV]

Синхронна променлива задължителна вентилация [SIMV]

Включва: ендотрахеална:

- интубация
- асистирано дишане

механична вентилация с:

- ендотрахеална тръба (ETT)
- назална
- орална
- трахеостомия

отучване на интубиран (ендотрахеална тръба, трахеостомия) пациент с някакъв метод

Кодирай също когато е направена:

- трахеостомия:
- перкутанна (41880-00 [536])
- постоянна (41881-01 [536])
- временна (41881-00 [536])

Не включва: продължителна вентилация с негативно налягане [CNPV] (92041-00 [568])
дишане с променливо позитивно налягане [IPPB] (виж блок [570])
вентилация с променливо позитивно налягане [IPPV] (виж блок [570])
неинвазивно подпомагане на дишане (виж блок [570])

13882-02 Грижа и поддържане на продължително подпомагане на дишането \geq 96 часа

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**Включва:**

- подкожна инжекция или инфузия с местно или общо действие
- интрамускулна инжекция или инфузия с местно или общо действие
- интравенозна инжекция или инфузия с местно или общо действие

***99.15 ПАРЕНТЕРАЛНА ИНFUЗИЯ НА КОНЦЕНТРИРАНИ ХРАНИТЕЛНИ СУБСТАНЦИИ**

- хипералиментация
- тотално парентерално хранене
- периферно парентерално хранене

Приложение на фармакотерапия

Прилагане на фармакологични агенти със системен ефект

Не включва: прилагане на:

- кръв и кръвни продукти (виж блок [1893])
- фармакологичен агент за:
 - анестезия (виж блокове [1333], [1909] и [1910])
 - имунизация (виж блокове [1881] до [1884])
 - локален ефект (виж Индекс: Инжектиране, по локализация и инжектиране, по видове, по локализация)
 - поведение при ектопична бременност (виж блок [1256])
 - поведение при болка (виж блокове [31] до [37] и [60] до [66] и [1552])
 - перфузия (виж блок [1886])
 - ваксинация (виж блокове [1881] до [1883])

хирургическо прилагане на химиотерапевтични агенти (виж блок [741])

Забележка: Последващият списък с приложения е създаден за употреба с кодовете от блок [1920] Прилагане на фармакотерапия

96199-07 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, хранително вещество

Прилагане на фармакологичен агент чрез:

- инфузионен порт
- Port-A-Cath
- резервоар (подкожен)
- устройство за съдов достъп
- венозен катетър

Кодирай също когато е направена:

- поставяне, изваждане или ревизия на устройство за съдов достъп (виж блок [766])
- зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920])

Не включва: хирургична катетеризация с прилагане на химиотерапевтичен агент (виж блок [741])

ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**Включва:**

- подкожна инжекция или инфузия с местно или общо действие
- интрамускулна инжекция или инфузия с местно или общо действие
- интравенозна инжекция или инфузия с местно или общо действие

***99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

- инжекция на кортизон

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***99.29 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНFUЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО**

Прилагане на кръв и кръвни продукти

- 13706-05 Приложение на гама глобулин
Инжектиране или трансфузия на:
- гама глобулин
 - имуноглобулин
 - Intragam

ЛЕЧЕБНА АФЕРЕЗА ИЛИ ДРУГА ИНЖЕКЦИЯ, ПРИЛАГАНЕ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО*** 99.71 ЛЕЧЕБНА ПЛАЗМАФЕРЕЗА****Изключва:**

екстракорпорална имуноадсорбция (ЕСІ) – 99.76

Афереза

- 13750-00 Терапевтична плазмафереза

Изискване: Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени две основни диагностични и две основни терапевтични процедури (*99.29, 13706-05 - лечение с човешки имуноглобулин и *96.72, 13882-02 - апаратна вентилация), посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ**.

Забележка: За всички клинични пътеки, в чийто алгоритъм са включени образни изследвания (рентгенографии, КТ/МРТ и др.), да се има предвид следното:

Всички медико-диагностични изследвания се обективизират само с оригинални документи, които задължително се прикрепват към ИЗ. Рентгеновите филми или друг носител при образни изследвания се прикрепват към ИЗ.

Резултатите от рентгенологичните изследвания се интерпретират от специалист по образна диагностика, съгласно медицински стандарт „Образна диагностика”.

Документът с резултатите от проведени образни изследвания съдържа задължително:

- трите имена и възрастта на пациента;
- датата на изследването;
- вида на изследването;
- получените резултати от изследването и неговото тълкуване;
- подпис на лекаря, извършил изследването.

Фишът се прикрепва към ИЗ.

В случаите, когато резултатите от проведени образни изследвания не могат да останат в болничното лечебно заведение, в ИЗ на пациента следва да се опише точно резултата от проведеното образно изследване, а самите снимки от него се предоставят на пациента срещу подпис в ИЗ.

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

Клиничната пътека включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност „Нервни болести“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“, от обхвата на медицинската специалност „Детска неврология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“ (за лица до 18 години), от обхвата на медицинската специалност „Неонатология“, осъществявана най-малко на второ ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Неонатология“ (за новородени до 28-ия ден).

1. ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НАЛИЧНИ И ФУНКЦИОНИРАЩИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ

Лечебното заведение за болнична помощ може да осигури чрез договор, вменените като задължителни звена, медицинска апаратура и оборудване, и с друго лечебно заведение за извънболнична или болнична помощ, разположено на територията му и имащо договор с НЗОК.

| Задължително звено/медицинска апаратура |
|--|
| 1. Клиника/отделение по неврология/детска неврология или Неонатологична клиника/отделение – за новородени до 28 ден |
| 2. Профилирана клиника/отделение за интензивно лечение или легла за интензивно лечение на неврологични заболявания към общоневрологична клиника/отделение от II ниво или ОАИЛ/КАИЛ |
| 3. Клинична лаборатория II ниво * |
| 4. ЕМГ кабинет (апарат) |

***Забележка:** 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 нервни болести.

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

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

| Задължително звено/медицинска апаратура |
|--|
| 1. Образна диагностика – рентгенов апарат за скопия и графия |
| 2. Образна диагностика – КТ или МРТ |
| 3. Лаборатория (отделение) по клинична патология |
| 4. Микробиологична лаборатория, на територията на областта |

3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.

Блок 1. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст над 18 години:

- лекар със специалност по нервни болести - за структури II ниво на компетентност двама лекари с придобита специалност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“;

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение
или

лекар с призната специалност по нервни болести и над 3-годишен стаж по интензивно лечение, когато към клиниката или отделението са обособени легла за интензивно лечение на неврологични заболявания.

Блок 2. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст под 18 години:

- лекар със специалност по нервни болести /детска неврология;

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение
или

лекар с призната специалност по нервни болести и над 3-годишен стаж по интензивно лечение, когато към клиниката или отделението са обособени легла за интензивно лечение на неврологични заболявания.

Блок 3. Необходими специалисти за лечение на пациенти на възраст до 28 дни:

За лечение на неонатална миастения:

- лекар със специалност по неонатология;

- лекар със специалност по нервни болести /детски невролог.

4. ДОПЪЛНИТЕЛНИ ИЗИСКВАНИЯ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АЛГОРИТЪМА НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА:

4.1. За ЕМГ: лекар със специалност по нервни болести/детска неврология, с допълнителна квалификация за извършване на електромиография, удостоверена чрез сертификат (съгласно медицински стандарт „Нервни болести“).

4.2. Лекар със специалност по УНГ болести – по договор.

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

II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ ПО ОСНОВЕН ПАКЕТ

Спешна диагностика и интензивно лечение, в т. ч. лечение с човешки имуноглобулин и апаратна вентилация на:

- тежка форма на генерализирана миастения;
- миастения с изразени булбарни нарушения;
- заплашваща миастенна криза;
- заплашваща холинергична (смесена) криза;
- миастения с дихателни нарушения;
- миастенни кризи при: миастения гравис, миастенен синдром на Lambert - Eaton (паранеопластичен при злокачествени заболявания и автоимунен), лекарствено-индуциран миастенен синдром, миастенен синдром при интоксикации с фосфорорганични съединения, миастенен синдром при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др., миастенен синдром при ботулизъм, неонатална миастения, конгенитална миастения;
- други миастенни синдром.

Формата и тежестта на миастения гравис се определят съгласно международно приетата класификация на K. Osseman и G. Genkins (1971)

I. Очна миастения – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

II. А. Лека генерализирана миастения – бавна прогресия, без кризи, отговаря на терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

II. Б. Умерено тежка генерализирана миастения - изразени булбарни прояви, слабост и в скелетните мускули, но без кризи, недостатъчен ефект от терапията – болнично лечение може да се осъществи в неврологична клиника/отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП, но където има и интензивно отделение.

III. Остра фулминантна миастения – бърза прогресия, изразени миастенни прояви с респираторни кризи, лош ефект от терапията, обикновено се открива тимом – болнично лечение може да се осъществи в интензивно отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

IV. Късна тежка генерализирана миастения – прогресия от клас I към клас II за 2 години, изразени булбарни прояви и кризи – болнично лечение може да се осъществи в интензивно отделение в болници, отговарящи на условията по НРД и КП.

В хода на диагностичния и лечебния процес пациентът може да премине от една степен на тежест на миастенните нарушения в друга и съответно на това се променя вида на лечебното отделение (общо неврологично, интензивно, хирургично за тимектомия) и времето на болничния престой.

2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.

ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ В ПОСОЧЕНИТЕ ВАРИАЦИИ И ВЪЗМОЖНОСТИ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ КЛИНИЧНА ПЪТЕКА.

Незабавен прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.

Биологичен материал за медико-диагностични изследвания (ПКК и електролити) се взема до 6-тия час от началото на хоспитализацията. Образни и инструментални изследвания се извършват до третия ден от началото на хоспитализацията, ако не са извършени в амбулаторни условия.

ЛЕЧЕНИЕ ПРИ МИАСТЕННИ КРИЗИ

В хода на миастения гравис при 15-30% от болните настъпва влошаване, което може да бъде провокирано от интеркурентна инфекция, стрес, неадекватни промени в лечението (рязко намаляване или спиране, включване на аминокликозиди или други блокатори на нервномускулния синапс), операции, бременност, раждане или от самия ход на заболяването. Развива се миастенна криза, характеризираща се генерализирана мускулна слабост, изразена булбарна симптоматика и патологична изтощаемост на респираторната мускулатура. Развитието на дихателна недостатъчност е основна проява на миастенната криза и налага хоспитализация в интензивно неврологично отделение или ОАИЛ за провеждане на дихателна реанимация.

Неконтролирано покачване на дозата на ацетилхолинестеразните инхибитори при пациенти със задълбочаване на миастенната симптоматика може да доведе до холинергична (наричана от някои автори смесена) криза, с прибавяне на М-холинергични ефекти – повишена бронхиална секреция и слюноотделяне, брадикардия и хипотензия, колики, диария, мускулни фасцикулации. Такива пациенти също са индицирани за настаняване в отделение с възможност за интензивно лечение и реанимация.

Клинични критерии за заплашваща миастенна криза и хоспитализация в отделение за дихателна реанимация:

- дисфония;
- чести паузи при говорене и дъвчане;
- невъзможност за гълтане на вода;
- тахикардия;
- тахипнея (честота над 25/min);
- невъзможност за добро откашляне;
- участие на спомагателната мускулатура при дишане;
- обща, предимно проксимална слабост;
- фебрилитет;
- витален капацитет по-малко от 20 ml/kg.

Терапевтичното поведение по отношение на дихателната функция включва следните елементи:

- Ендотрахеална интубация с внимание за аспирационни усложнения.
- ИБВ с/без прилагане на РЕЕР.
- Мониториране на дихателната функция.
- След преценка на тежестта на кризата – провеждане на трахеостомия за осъществяване на по-добър тоалет на трахеобронхиалното дърво и комфорт за пациента, и провеждане на продължителна ИБВ.
- Регулярна аспирация на бронхиалните секрети на 1-4 часа, при необходимост – бронхоскопско почистване на бронхиалното дърво.
- Физиотерапия – перкуторен, вибрационен и постурален масаж, инхалации.
- По възможност ранна мобилизация на болните до седнало и право положение, което профилактира развитие на дихателни и тромбоемболични усложнения.

МЕДИКАМЕНТОЗНО ЛЕЧЕНИЕ ПРИ МИАСТЕННИ КРИЗИ

Антихолинестеразна терапия

Обикновено тя е неадекватна (недостатъчна, недостатъчно ефективна или предозирана с влошаването на болния), а от друга страна увеличава бронхиалната секреция. Поради това може да бъде преустановена поне за 24 часа при болните на ИБВ. След това, на фона на ИБВ се назначава умерена доза – 60 mg Pyridostigmine bromide на 6 часа през назогастрална сонда. Рядко се използва парентерален медикамент, i.m или s.c в доза 1/30 от ентралната. При холинергични и смесени кризи временното преустановяване на антихолинестеразната терапия е задължително.

Кортикостероиди

При болни поставени на ИБВ и трахеостомирани, за получаване на сравнително бърз ефект, може да се започне лечение с високи дози кортикостероиди без особен риск от влошаване на миастенията. Може да се премине на алтернативна схема след стабилизиране на състоянието и отвикване от респиратора.

Съпътстващо лечение:

Гастропротектор.

Протонни инхибитори.

KCl 15% amp бавно i.v. на перфузор или в банки, според стойностите на серумния K⁺.

Интравенозен човешки имуноглобулин

За по-бърз ефект в началото на миастенната криза или на фона на бавно настъпващ или липсващ ефект от провежданата имunosупресивна терапия.

Дозировка: 400 mg/kg/d в пет последователни дни на бавна интравенозна инфузия 4.5g/h.

Забележка: При суспектни пациенти за дефицит на IgA да се изследват серумни имуноглобулини поради риск от анафилактична реакция.

Терапевтична плазмафереза

За постигане на бърз ефект, при съобразяване на всички съпътстващи рискове и странични ефекти.

Доза: 3-6 обмена за една – две седмици.

Симптоматично лечение при миастенните кризи

Антибиотици: за профилактика и лечение на съпътстващи инфекции (пневмония, уроинфекции, сепсис и др.)

Предпочитана група – цефалоспорици от втора, трета и четвърта генерация.

Гастропротектори.

Корекция на електролитен дисбаланс и хипопротеинемия.

Нискомолекулярни хепарини или антиагрегантни дози на субкутанен Heparin при по-дълго имобилизирани болни.

Хранене и интензивни грижи

Важен елемент от грижите за пациентите с миастенни кризи е осигуряване на достатъчно калории (около 30 cal/kg/d) и състав (с високо съдържание на протеини) хранене. Основен метод на хранене е ентeрален през назо-гастрална сонда, допълнена от парентерални инфузии на хранителни субстанции, проследява се ЦВН. Профилактират се флеботромбози, ателектази, бронхопневмонии.

Здравни грижи

ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА, ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ Е ДЛЪЖНО ДА ОСИГУРЯВА СПАЗВАНЕТО ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА, УСТАНОВЕНИ В ЗАКОНА ЗА ЗДРАВЕТО.

ПРАВАТА НА ПАЦИЕНТА СЕ УПРАЖНЯВАТ ПРИ СПАЗВАНЕ НА ПРАВИЛНИКА ЗА УСТРОЙСТВОТО, ДЕЙНОСТТА И ВЪТРЕШНИЯ РЕД НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ.

3. ПОСТАВЯНЕ НА ОКОНЧАТЕЛНА ДИАГНОЗА.

Базира се на анамнестичните данни, соматичния и неврологичния статус, направените неврофизиологични, образни и имунологични изследвания, клиничния ход на заболяването.

4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:

- Контрол на здравното състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилизиране на състоянието (клинични и/или медико-диагностични) и:
- компенсиране на миастенната криза;
- преминаване на перорална терапия с антихолинестеразни средства и поддържащи дози имуносупресивна терапия;
- възстановяване на спонтанното дишане.

Довършване на лечебния процес и проследяване

В цената на клиничната пътека влизат до два контролни прегледа при явяване на пациента в рамките на един месец след изписване и задължително записани в епикриза.

Контролните прегледи след изписване на пациента се отразяват в специален дневник/журнал за прегледи, който се съхранява в диагностично-консултативния блок на лечебното заведение – изпълнител на болнична помощ.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата. Диспансеризацията на злокачествените заболявания се провежда само в ЛЗБП и в КОЦ, като обемът и честотата на дейностите по диспансерно наблюдение са съгласно заложените алгоритъм в Наредбата.

5. МЕДИЦИНСКА ЕКСПЕРТИЗА НА РАБОТОСПОСОБНОСТТА – извършва се съгласно Наредба за медицинската експертиза на работоспособността.

III. ДОКУМЕНТИРАНЕ НА ДЕЙНОСТИТЕ ПО КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА

1. ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА се документира в *“История на заболяването”* (ИЗ) и в част II на *„Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“* (бл. МЗ - НЗОК № 7).

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

3. ИЗПИСВАНЕТО/ПРЕВЕЖДАНЕТО КЪМ ДРУГО ЛЕЧЕБНО ЗАВЕДЕНИЕ СЕ ДОКУМЕНТИРА В:

- *“История на заболяването”*;

- част III на *„Направление за хоспитализация/лечение по амбулаторни процедури“* (бл. МЗ - НЗОК № 7);

- епикриза – получава се срещу подпис на пациента (родителя/настойника), отразен в ИЗ.

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

ДЕКЛАРАЦИЯТА ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ СЕ ПРИКРЕПВА КЪМ ЛИСТ “ИСТОРИЯ НА ЗАБОЛЯВАНЕТО”.

**ПРОТОКОЛ
ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИН ПРИ ПАЦИЕНТИ С
МИАСТЕННИ КРИЗИ**

Име:

ЕГН

ИЗ №:

| НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО | Да | Не |
|--|-----------|-----------|
| Пълна кръвна картина | | |
| Креатинин | | |
| Кръвна захар | | |
| Трансаминази | | |
| Общ белтък | | |
| Серумни електролити | | |
| Серумни имуноглобулини | | |
| ПОКАЗАНИЯ | | |
| За по-бърз ефект в началото на миастенната криза или на фона на бавно настъпващ или липсващ ефект от провежданата имunosупресивна терапия. | | |
| ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ | | |
| Алергии към имуноглобулини | | |
| Селективен ИгА-недоимък | | |
| ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ С ЧОВЕШКИ ИМУНОГЛОБУЛИН | | |
| Главоболие, миалгия | | |
| Температура | | |
| Асептични менингити | | |
| Анафилаксия. | | |
| Артериална хипертония, хипергликемия | | |
| Потискане на бъбречната дейност | | |
| Мозъчна исхемия | | |
| Мигрена | | |
| НАЧИН НА ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАВЕНОЗНАТА ИНФУЗИЯ | | |
| Човешкия имуноглобулин се прилага в доза от 400мг/кг/дневно в продължение на 5 последователни дни. Инфузията се провежда много бавно - 4.5 гр. за 1 час. | | |

НЗОК осигурява лечението на пациенти по алгоритъма на клиничната пътека с посочения медикамент и заплаща приложението му в рамките на договорената цена на клиничната пътека.

При пациенти с ИгА недоимък са много вероятни тежките анафилактични реакции. При суспектни пациенти е необходимо предварително определяне на серумния ИгА.

При пациенти с компенсирана бъбречна недостатъчност се препоръчва редукция както на денонощната доза имуноглобулин, така и на скоростта на инфузия на препарата. По този начин може да се избегне възникването на остра бъбречна недостатъчност.

Имуноглобулините водят до покачване на вискозитета и до повишен плазмен обем. Това може да доведе при пациенти със сърдечна недостатъчност до декомпенсация, или може да провокира развитие на мозъчна исхемия. Затова при болни с риск за съдови инциденти и при такива с криоглобулинемия е целесъобразно проследяване на хематокрита за настъпване на хемоконцентрация преди провеждане на терапията.

СКАЛА ЗА ОБЕКТИВНА ОЦЕНКА НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

Име на пациента:.....

Години:..... Медикамент:..... Лекар:.....

| Тест | Точки | Дата и час | | | | | | | |
|---|--------|------------|--|--|--|--|--|--|--|
| | | | | | | | | | |
| Проба на Баре (1 т. за 10 сек.) | 0 – 15 | | | | | | | | |
| Проба на Мингадини (1 т. за 5 сек.) | 0 – 15 | | | | | | | | |
| Повдигане на главата: невъзможно | 0 | | | | | | | | |
| с/у собствена тежест | 5 | | | | | | | | |
| с/у съпротива | 10 | | | | | | | | |
| Самостоятелно ставане от легнало положение: | | | | | | | | | |
| невъзможно | 0 | | | | | | | | |
| възможно | 10 | | | | | | | | |
| Нарушения на окуломоториката: | | | | | | | | | |
| диплопия | 0 | | | | | | | | |
| птоза | 5 | | | | | | | | |
| норма | 10 | | | | | | | | |
| Затваряне на клепачите: | | | | | | | | | |
| без покриване на корнея | 0 | | | | | | | | |
| с покриване на корнея | 5 | | | | | | | | |
| signe de cils | 7 | | | | | | | | |
| норма | 10 | | | | | | | | |
| Дъвчене: | | | | | | | | | |
| невъзможно | 0 | | | | | | | | |
| лошо | 5 | | | | | | | | |
| норма | 10 | | | | | | | | |
| Гълтане: | | | | | | | | | |
| невъзможно | 0 | | | | | | | | |
| затруднено | 5 | | | | | | | | |
| норма | 10 | | | | | | | | |
| Говор: | | | | | | | | | |
| невъзможен | 0 | | | | | | | | |
| носов | 5 | | | | | | | | |
| норма | 10 | | | | | | | | |
| Медикация | | | | | | | | | |
| Витален капацитет | | | | | | | | | |
| Дихателна честота | | | | | | | | | |

МЕДИКАМЕНТИ, КОИТО МОГАТ ДА ВЛОШАТ ПРОТИЧАНЕТО НА МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

| АНТИБИОТИЦИ И ХИМИОТЕРАПЕВТИЦИ |
|---|
| Аминогликозиди Линкомицин/Клиндамицин Тетрациклини Макролиди Флуороквинолони Сулфонамиди |
| АНЕСТЕТИЦИ |
| Средства, блокиращи нервно-мускулното предаване Лидокаин Прокаин |
| СЪРДЕЧНО-СЪДОВИ МЕДИКАМЕНТИ |
| Бета блокери Калциеви антагонисти Прокаинамид Хинидин |
| БЕНЗОДИАЗЕПИНИ |
| ДРУГИ |
| Барбитурати Фенитоин Невролептици Магнезиеви препарати Литиеви препарати Кортикостероиди във високи дози Йодни контрастни средства Хинин (включително в тоник) |

ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)

Миастения гравис е автоимунно заболяване на нервно-мускулното съединение, което се характеризира с нарушение в предаването на импулсите от нервите към мускулите. Заболяването се среща във всички възрасти, като при жените преобладава в по-млада възраст, а при мъжете – в по-напреднала възраст. Характеризира се с развитие на мускулна слабост, в началото в определени мускулни групи – очните мускули (падане на клепачите и двойно виждане), гълтателните и говорните мускули (смущение в храненето и говоренето, задавяне, попадане на храна в трахеята и опасност от развитие на аспирационни пневмонии). Засягат се и мускулите на раменния и тазовия пояс, с поява на умора при повдигане на ръцете, и умора в краката при изкачване на стълби и по-късно при ходене. За тези нарушения е характерно, че тежестта им се колебае в различните часове на денонощието, като обикновено в следобедните и вечерните часове са по-силно изразени. Понякога заболяването може рязко да се влоши с развитие на дихателна недостатъчност и опасност от смъртен изход (напр. при температурно заболяване, физическо обременяване, операция, раждане, прием на някои медикаменти и др.). В тези случаи е необходимо спешно постъпване в интензивно отделение за изкуствена белодробна вентилация и реанимация.

Причината за миастения гравис, както и за другите автоимунни заболявания не е ясна. Установена е със сигурност ролята на тимусната жлеза за развитието на заболяването. Това се потвърждава с установяването на увеличение на жлезата (хиперплазия) или на тумор на тимуса (тимом) при компютърна томография. В тези случаи се предприема оперативно отстраняване на тимусната жлеза (тимектомия). Резултатите са по-добри при тимектомия в ранните стадии на заболяването.

Когато няма данни за увеличение на тимуса или пациентът е много възрастен с придружаващи заболявания, които увеличават риска от оперативното лечение, се провежда консервативно лечение с кортикостероиди и имunosупресори. Същото лечение се прилага и при недостатъчен ефект от тимектомията. Лечението с кортикостероиди е продължително и е свързано с много странични прояви, което изисква започването му в болница с последващо проследяване на схемата на лечение и предотвратяване на страничните прояви. При недостатъчен ефект или при изразени странични прояви от кортикостероидите се преминава на консервативно лечение с имunosупресивни средства, които може да имат значителни странични прояви. Такива препарати са азатиоприн и циклоспорин.

При влошаване на миастенната слабост, особено в дихателните и гълтателните мускули, се предприема т.нар. плазмафереза – обмяна на част от кръвната плазма на пациента за отстраняване на антителата или се прави интубация и изкуствена белодробна вентилация. В тези случаи пациентът се хоспитализира в отделение за интензивно лечение и реанимация. При рефрактерна на лечение миастения се провежда и интермитентна терапия с високи дози имуноглобулини венозно в курсове от 5 последователни дни.

Симптоматичното лечение на миастенните нарушения се провежда с лекарства, които подобряват нервно-мускулното провеждане – антихолинестеразни средства. Те се приемат през няколко часа през устата, а при невъзможно гълтане се прилагат инжекционно. При предозиране на тези медикаменти има опасност от развитие на блок в нервно-мускулното предаване – т.нар. холинергична криза. Пациентите, които са на високи дози антихолинестеразни препарати също се хоспитализират, проследяват и при холинергична криза се интубират и включват на изкуствена белодробна вентилация.

При навременно и правилно лечение е възможно постигане на пълна ремисия с възстановяването на работоспособността, или частични ремисии с възможност за ограничена работоспособност.

Освен миастения гравис има и други заболявания, които се дължат на блокиране на предаването в нервно-мускулното съединение – напр. ботулизъм, който се дължи на консумация на недобре консервирани продукти. Понякога при злокачествени заболявания на белия дроб и по-рядко на други органи също се развива миастенна мускулна слабост. Някои лекарства нарушават нервно-мускулното предаване – т.нар. лекарствена миастения (напр. някои антибиотици, антиаритмични средства, диазепам и др.) Затова болните с миастения не бива да се самолекуват и трябва винаги да се съветват с лекар за новите лекарства. Миастенна мускулна слабост с опасност от дихателна недостатъчност се развива и при някои интоксикации (напр. с инсектициди и при ухапвания от скорпиони, змии, отровни риби и др.).

Отказът от постъпването в болница при съмнение за миастения гравис и други миастенни заболявания крие рискове от неточност в диагнозата и провеждане на неадекватно лечение, което дори може да бъде опасно и да влоши допълнително мускулната слабост с опасност от дихателна недостатъчност.

По време на болничния престой ще бъдат направени изследвания за изясняване на диагнозата и за определяне тежестта на заболяването; ще започне необходимото симптоматично, имunosупресивно и оперативно лечение. При опасност от дихателна недостатъчност ще бъдете преведен или приет директно в отделение за реанимация и интензивно лечение.

При всички случаи от Вас ще се изисква активно съдействие при вземане на решение за провеждане на необходимите диагностични и лечебни процедури. Ако по време на лечението желаете да прекратите същото, трябва да изразите това желание в писмена форма, като по този начин освобождавате от отговорност лекуващия ви екип за по нататъшното ви здравословно състояние.