**КЛИНИЧНА ПРОЦЕДУРА** **№ 17**

**НАБЛЮДЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НЕВРОМУСКУЛНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА НЕИНВАЗИВНА ВЕНТИЛАЦИЯ**

Продължителност 12 часа

**КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10**

|  |
| --- |
| Спинална мускулна атрофия и сродни синдроми  G12.0 Детска спинална мускулна атрофия, I тип [Werdnig-Hoffman]  G12.1 Други наследствени спинални мускулни атрофии  Прогресираща булбарна парализа при деца [Fazio-Londe]  Спинална мускулна атрофия:  **•** при възрастни  **•** детска форма, тип II  **•** дистална  **•** юношеска форма, тип III [Kugelberg-Welander]  **•** скапуло-перонеална форма  G12.2 Болест на двигателния неврон  Прогресираща:  **•** булбарна парализа  **•** спинална мускулна атрофия  G12.8 Други спинални мускулни атрофии и сродни синдроми  **Първични мускулни увреждания**  G71.0 Мускулна дистрофия  Мускулна дистрофия:  **•** автозомно-рецесивна от детски тип, наподобяваща дистрофията на Duchenne или Becker  **•** доброкачествена [Becker]  **•** доброкачествена скапуло-перонеална с ранни контрактури [Emery-Dreifuss]  **•** дистална  **•** фацио-скапуло-хумерална  **•** пояс-крайник  **•** на очните мускули  **•** околофарингеална  **•** скапуло-перонеална  **•** злокачествена [Duchenne]  G71.1 Миотонични увреждания  Дистрофична миотония [Steinert]  G71.2 Вродени миопатии  Вродена мускулна дистрофия:  **•** БДУ  **•** със специфични морфологични увреждания на мускулното влакно  Болест:  **•** на централното ядро  **•** миниядрена  **•** мултиядрена  Диспропорция на типовете влакна  Миопатия:  **•** миотубуларна (центроядрена)  **•** немалинова  G71.3 Митохондриална миопатия, некласифицирана другаде  G71.8 Други първични мускулни увреждания  G72.4 Възпалителна миопатия, некласифицирана другаде  E74.0 Болест на натрупването на гликоген  Гликогеноза тип II, болест на Помпе |

**КОДОВЕ НА ОСНОВНИ ПРОЦЕДУРИ ПО МКБ-9 КМ**

|  |
| --- |
| **основни диагностични процедури**  **89.17 полисомнография**  запис по време на сън  **Изследване на съня**  12203-00 Полисомнография  Полисомнография при изследване на сънна апнея  *Забележка*: Изследване на сънна апнея – включва продължително мониториране на кислородна сатурация и дишане, използвайки многоканален полиграф (полисомнограф), и записи на EEГ, EOГ, субментално EMГ, предно тибиално  **89.51 Мониториране чрез електрокардиография - ПОСТОЯНЕН И НЕПРЕКЪСНАТ МОНИТОРИНГ ПО ВРЕМЕ НА ПРОЦЕДУРАТА.**  Амбулаторна непрекъсната електрокардиография [ЕКГ ]  *Включва*: интерпретация и доклад за записите  анализ, базиран на микропроцесор  *Не включва*: такава с < 12 часа – пропусни кода  11709-00 Амбулаторен непрекъснат холтер електрокардиографски запис  *Включва*: с използване на система, способна на сравняване и пълно откриване на запис  **89.54 електрографско мониториране**  пулсоксиметрия  **Други сърдечно-съдови диагностични тестове, измервания или изследвания**  92057-00 Телеметрия  Електрографично мониториране  *Не включва*: тези при тестване на кардио дефибрилатор или пейсмейкър (виж блок [1856])  **ДРУГИ АНАТОМИЧНИ И ФИЗИОЛОГИЧНИ ИЗМЕРВАНИЯ И МАНУАЛНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ 89.37 ОПРЕДЕЛЯНЕ НА ВИТАЛЕН КАПАЦИТЕТ** Спирометрия  **Друго измерване на дихателна функция**  11503-12 Измерване на тотален белодробен капацитет  Измерване на абсолютен белодробен обем  **89.63 апаратно мониториране на артериално налягане – НЕИНВАЗИВНО**  Мониторинг на съдово налягане  11600-03 Мониториране на системно артериално налягане  **89.65 алкално-киселинното състояние в проби от артериална кръв**  **Диагностични тестове, измервания или изследвания, кръв и кръвотворни органи**  13842-00 Интраартериална канюлизация за кръвно-газов анализ  **89.66 Мониториране показателите на дихателните газове (кислород и въглероден двуокис)**  **Друго измерване на дихателна функция**  11503-10 Измерване на газова обмяна  Измерване на газова обмяна, включваща едновременно вземане на артериална кръв и издишан въздух с измерване на парциално налягане на кислород и въглероден двуокис в кръвта и въздуха  *Не включва*: интра-артериално канюлиране за кръвно-газов анализ (13842-00 [1858])  **90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ на кръвни показатели - ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**  **Включва задължително всички посочени изследвания:**  Изследване на кръвни показатели: хемоглобин, хематокрит,брой еритроцити, кръвна захар, електролити в серум, брой левкоцити, диференциално броене на бяла кръв, протромбиново време, брой тромбоцити, билирубин, креатинин, общ белтък и албумин;  Изследване на кръвни показатели:урея, йонограма, трансаминази, серумна амилаза, фибриноген, вр. на кървене, вр. на съсирване, аРТТ, тромбоцити и други **– по показания;**  Хемокултура и антибиограма**– по показания**.  **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 адренална вена (13839-02 [1858])  стимулационен тест с адренокортикотропен 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]) |
| **основни терапевтични процедури**  **38.93 ПУНКЦИЯ НА Венозен съд с периферна и/или централна венозна катетеризация**  **Венозна катетеризация**  90220-00 Катетеризация/канюлизация на друга вена  **93.39 Физиотерапия и рехабилитация**  **Умения, придобити по време на движение**  Двигателна терапия  Работа с нарастваща натовареност/трудни условия  *Включва*: оценка на прогреса  *Забележка*: Тренинг, включващ умения, изискващи асистиране или наблюдение на клиента при изпълнение на упражнения, с цел подобряване кондицията на тялото, подобряване на здравето или поддържане на форма или като средство за корекция на деформитет или възстановяване на органни и телесни функции до състояние на здраве.  96129-00 Терапия с упражнение, цяло тяло  Двигателна терапия БДУ  Обща двигателна терапия като гимнастически групи, плуване  **93.94 Аерозолна терапия**  **Други терапевтични интервенции на дихателна система**  92043-00 Респираторен медикамент, прилаган чрез небулайзер  Овлажняваща терапия  **93.96 Кислородно лечение**  92044-00 Друго кислородно обогатяване  РЕСПИРАТОРНА ТЕРАПИЯ  93.90 продължително позитивно налягане в дихателните пътища [СРАР или BiPAP]  двуфазно налягане в дихателните пътища(BiPAP)  неинвазивно позитивно налягане в дихателните пътища (NIPPV)  **Неинвазивно вентилаторно подпомагане**  Bi-ниво позитивно въздушно налягане [BiPAP]  Продължително позитивно въздушно налягане [CPAP]  Непостоянна маска CPAP  Дишане с променливо позитивно налягане [IPPB]  Вентилация с променливо позитивно налягане [IPPV]  Неинвазивна маскова вентилация [NIMV]  Неинвазивна вентилация под налягане [NIPV]  *Включва*: вентилационно подпомагане с:  • лицева маска  • орално парче  • назална маска (възглавнички) (канюли)  • назална, назофарингеална тръба  *Не включва*: такава с:  • ендотрахеална интубация (виж блок [569])  • трахеостомия (виж блок [569])  92209-00 Грижа и поддържане на неинвазивно вентилаторно подпомагане, ≤ 24 часа  ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ЛЕЧЕБНо вещество  **Включва:**  Подкожна и/или интрамускулна инжекция и/или интравенозна инжекция или инфузия  99.21 инжекция на антибиотик  96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоинфекциозен 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])  99.23 инжекция на стероид  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])  99.26 инжекция на седатива и/или анестетици  99.29 инжекция или инфузия на друго лечебно или профилактично вещество  **Дейностите по тези два кода са в следващите 3**  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  *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])  96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  96200-09 Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  *Кодирай също когато е направена:*  • зареждане на устройство за доставяне на медикаменти (96209 [1920]) |

**Изискване: Процедурата се счита за завършена, ако са приложени и отчетени задължително диагностичните процедури 89.51, 11709-00 и 89.54, 92057-00 и терапевтична процедура 93.90, 92209-00.**

Диагностична клинична процедура с код **89.66 Мониториране показателите на дихателните газове (кислород и въглероден двуокис), 11503-10 Измерване на газова обмяна,** се прилага по показания при постъпване и до края на престоя. Мониторирането на показатели на дихателни газове да се приеме като мониториране на SatO2.

Диагностична процедура с код **90.59 Изследване на кръвни показатели - изследване на кръв, 13839-00 Вземане на кръв за диагностични цели,** се прилага по индикации при постъпване и до края на престоя.

**І. УСЛОВИЯ ЗА СКЛЮЧВАНЕ НА ДОГОВОР ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА ПРОЦЕДУРАТА:**

Клиничната процедура се изпълнява в клиника/отделение IІI ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Анестезиология и интензивно лечение”, „Вътрешни болести“, Детски болести” или „Нервни болести”. Отделенията IІI ниво на компетентност съгласно медицински стандарт по „Вътрешни болести“, Детски болести” и „Нервни болести” са за пациенти на или за преценка за неинвазивна вентилация и в съответните МБАЛ е необходимо задължително да има клиника/отделение IІI ниво на компетентност „Анестезиология и интензивно лечение”.

Изискванията за наличие на задължителните звена, апаратура и специалисти са в съответствие с медицинските стандарти по „Анестезиология и интензивно лечение”, „Вътрешни болести или Детски болести” и „Нервни болести”.

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

**1.1 ЗАДЪЛЖИТЕЛНИ ЗВЕНА, МЕДИЦИНСКА АПАРАТУРА И ОБОРУДВАНЕ, НАЛИЧНИ И ФУНКЦИОНИРАЩИ НА ТЕРИТОРИЯТА НА ЛЕЧЕБНОТО ЗАВЕДЕНИЕ, ИЗПЪЛНИТЕЛ НА БОЛНИЧНА ПОМОЩ – ЗА КАИЛ/ОАИЛ, ВЪТРЕШНИ БОЛЕСТИ, ДЕТСКИ БОЛЕСТИ И НЕРВНИ БОЛЕСТИ С III НИВО НА КОМПЕТЕНТНОСТ**

|  |
| --- |
|  |
| **Задължително звено/медицинска апаратура** |
| КАИЛ/ОАИЛ ІІІ ниво на компетентност  или клиника/отделение по вътрешни болести ІІІ ниво на компетентност  или клиника/отделение по детски болести ІІІ ниво на компетентност  или клиника/отделение по нервни болести III ниво на компетентност  с осигурено 24 часово дежурство (физическо присъствие в структурата) на лекар/лекари със специалност анестезиология и интензивно лечение,вътрешни болести, детски болести или неврология в съответната структура. |
| 2. Клинична лаборатория – минимум II ниво |
| 3. Образна диагностика - рентгенов апарат за графия |
| 4. Микробиологична лаборатория |

**3. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПРОЦЕДУРА**

**3.1** За МБАЛ с клиника по вътрешни болести/детски болести ІІІ-ниво – лекари със специалност по вътрешни болести/детски болести и втора специалност Пулмология/Детска пулмология. За МБАЛ с отделение по нервни болести ІІІ-ниво – лекари със специалност по нервни болести или детска неврология. За МБАЛ с КАИЛ/ОАИЛ ІІІ-ниво – лекари със специалност по анестезиология и интензивно лечение, съгласно медицински стандарт „Анестезиология и интензивно лечение“.

**ІІ. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

1. **ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ**

Клиничната процедура се прилага при пациенти с невромускулни заболявания и клинични признаци за хронична дихателна слабост, с вече назначено подпомагане на дишането с неинвазивна вентилация (CPAP или BiPAP),за проследяване ефективността на дихателното подпомагане според състоянието на пациента.

Забележка:

**НЗОК заплаща еднократно годишно за лечение на един пациент по клиничната процедура.**

**2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.**

**ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБНИЯТ АЛГОРИТЪМ Е ЗАДЪЛЖИТЕЛЕН ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ И ОПРЕДЕЛЯ ПАКЕТА ОТ БОЛНИЧНИ ЗДРАВНИ ДЕЙНОСТИ, КОИТО СЕ ЗАПЛАЩАТ ПО ТАЗИ ПРОЦЕДУРА.**

При паценти с невромускулни заболявания и в зависимост от амбулаторния им статус (двигателни функции) се препоръчва поне 1-2 пъти годишно изследване на форсиран витален капацитет в седнало положение, по преценка – измерване на кислородната сатурация чрез пулсоксиметрия и алкално-киселинното състояние. Възможните дихателни интервенции при пациенти с невромускулни заболявания в зависимост от конкретното функционално състояние включват:

- Физиотерапевтични техники за подобряване на дихателните обеми при форсиран витален капацитет под 40% от очакваното или < 1.25 L.

- Техники за мануално или механично асистирано откашляне.

- Неинвазивна вентилация по време на нощен сън. Показана е при пациенти с някои от следните прояви: признаци или симптоми за хиповентилация (особено рискови са пациентите с форсиран витален капацитет под 30% от очакваното); базисно SpO2 <95% и/или CO2 >45 mm Hg в будно състояние; апнеа/хипопнеа индекс над 10 за час при полисомнография или четири или повече епизода на SpO2 <92% или спадания на SpO2 поне 4% за час сън; данни за значима сънна апнеа при полисомнография.

- Неинвазивна вентилация през деня. Обикновено се прилага при пациенти вече поставени на вентилация по време на нощен сън и при: собствена преценка на пациента за нужда от продължаване на вентилирането и в будно състояние; проблеми с преглъщането поради диспнеата, което се коригира чрез вентилаторно подпомагане; невъзможност да се изговори цяло изречение без задъхване и/или симптоми на хиповентилация и базисно SpO2 <95% и/или CO2 >45 mm Hg в будно състояние. Продължителната неинвазивна вентилация (с асистирано подпомагане на откашлянето) може да подпомогне ендотрахеалната екстубация при пациенти интубирани по време на остро заболяване или по време на анестезия, което да се последва при възможност от неинвазивна вентилация по време на нощен сън.

**ПРИ ЛЕЧЕНИЕ ПО ПРОЦЕДУРАТА, 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. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.**

**Критерии за дехоспитализация.**

Прекратяване на клиничната процедура (дехоспитализация) се предприема при постигане компенсиране на дихателната недостатъчност с апаратна вентилация (BiPAP или CPAP) според актуалното състояние на пациента с оглед очаквания прогресиращ ход на заболяването.

Необходимо е да е налице и обучен асистент/близък на пациента за проследяване на вентилацията в домашни условия и след подписване на информирано съгласие.

Процедурата се прилага по отношение на пациентите самостоятелно. Престоя на пациента по клиничната процедура не се счита за престой по клинична пътека.

**ІІІ. Документиране на дейностите по ПРОЦЕДУРАТА**

**1.** **ХОСПИТАЛИЗАЦИЯТА НА ПАЦИЕНТА** се документира в “История на заболяването” на пациента (ИЗ) и в „Медицинско направление за провеждане на процедури ” (бл.МЗ-НЗОК № 8).

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

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

**4.** **ОТЧИТАНЕТО** се извършва с „Медицинско направление за провеждане на процедури” - бл.МЗ-НЗОК № 8 и електронен отчет в определен формат, съгласно изискванията на НЗОК.

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

ДОКУМЕНТ № 4

**ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (родителя /настойника/Попечителя)**

При някои невромускулни заболявания със засягане на диафрагмата или дихателните мускули и с напредване на заболяването се препоръчва поне два пъти годишно изследване на дихателните функции. Това включва изследване на форсиран витален капацитет, пулсоксиметрия, капнография, АКР, при нужда – полиграфски запис или полисомнография поради развитие на дихателна слабост първоначално по време на нощен сън. Целта е дихателното подпомагане да започне навреме за да се намали риска от спешни приемания в болница за тежки дихателни инфекции и да продължи в домашни условия. Дихателното подпомагане се осъществява по следните стъпки – усвояване на техники за подобряване на откашлянето и увеличаване на дихателните обеми, неинвазивна вентилация. В случаите с поставяне на неинвазивна вентилация е необходим престой на болния в стационар за свикване с апарата и обучение на асистенти за обслужване в къщи. Пациентите периодично /1-2 пъти годишно/ или при промяна в състоянието трябва да постъпват за оценка на дихателното подпомагане, което може да се извършва по настоящата Процедура.

Подтискане на дихателната активност при невъзможност за повлияване от неинвазивната вентилация изисква преценка за осигуряване на проходимост на дихателните пътища и включване на изкуствена (механична) белодробна вентилация (МВ).

При напредване на заболяването са необходими общи грижи: хранене, активни аспирации, тоалет на дихателните пътища, промени на положението в леглото и специфични грижи за болен на изкуствена белодробна вентилация с обучение на асистент за изписване в домашни условия.

При лечението се осигурява спазване 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.

Пациентът се дехоспитализира след подобрение на основните жизнени функции.

Ако желаете да откажете лечение на Вашия близък, това трябва да направите писмено, с което да поемете рисковете за това действие.

След като прочетох горното, декларирам че съм информиран/а за заболяването, лечението, възможните усложнения, финансовите страни, както и за условията в болницата. Информиран съм и обучен за необходимите грижи в домашни условия.

Име......................................Презиме.................................Фамилия...............................

Роднинска връзка.............................................................................................................

Дата.....................................Подпис....................

**ОТЧЕТЕН ЛИСТ ЗА ЛЕЧЕНИЕ**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Пациент** | | **ЕГН** |
| **Клинична пътека (наименование)** | | **КП №** |
| **Диагноза - код МКБ 10** | |  |
| **Приложени медицински процедури по МКБ 9 КМ** | |  |
|  |
|  |
| **Пролежани дни по КП от.....до....(дати/час)** | |  |
| **Брой пролежани дни по КП** | |  |
| **В Клиника/отделение (наименование)** | |  |
| **Стая №/легло №** | |  |
| **Пролежани дни по клинична процедура с прилагано лечение от.....до....(дати/час)** | |  |
| **Брой пролежани дни (леглодни) по клинична процедура с прилагано лечение** | |  |
| **В Клиника/отделение (наименование)** | |  |
| **Стая/зала №/ легло №** | |  |
| **I. Група индикации за хоспитализация**  **(Тежест на състоянието при хоспитализация)** | **Характеристика** | **Регистриране** |
| **1.** | Пациенти с невромускулни заболявания и клинични признаци за хронична дихателна слабост, с вече назначено подпомагане на дишането с неинвазивна вентилация (CPAP или BiPAP) за проследяване на състоянието в стационарни условия. |  |
| **2.** | Пациенти, вече поставени на неинвазивна вентилация с клинични или лабораторни признаци за декомпенсиране на дихателните функции и нужда от промяна режима на неинвазивно вентилиране. |  |

|  |  |
| --- | --- |
| **Управител/директор на лечебното заведение** |  |
| **Началник на отделение/клиника** |  |
| **Лекуващ лекар** |  |

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |