**КП № 110 ЛЕЧЕНИЕ НА ДОКАЗАНИ ПЪРВИЧНИ ИМУНОДЕФИЦИТИ**

Минимален болничен престой – 3 дни

**КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10**

|  |
| --- |
| **Имунодефицит с преобладаващ недостиг на антитела**  **D80.0 Наследствена хипогамаглобулинемия**  Автозомно рецесивна агамаглобулинемия (швейцарски тип)  Свързана с Х-хромозомата агамаглобулинемия [Брутон] ( с дефицит в растежния хормон)  **D80.1 Нефамилна хипогамаглобулимемия**  Агамаглобулинемия с В лимфоцити, носещи имуноглобулини  Обикновена променлива агамаглобулинемия [ CVAgamma]  Хипогамаглобулинемия БДУ  **D80.2 Селективен дефицит на имуноглобулин А (IgA)**  **D80.3 Селективен дефицит на подкласовете на имуноглобулин G (IgG)**  **D80.4 Селективен дефицит на имуноглобулин M (IgM)**  **D80.5 Имунодефицит с повишен имуноглобулин М (IgМ)**  **D80.6 Дефицит на антитела с близки до нормата имуноглобулини или с хиперимуноглобулинемия**  Дефицит на антитела с хиперимуноглобулинемия  **D80.7 Преходна хипогамаглобулинемия при деца**  **D80.8 Други имунодефицитни състояния с преобладаващ дефект на антитела**  Дефицит на капа-леки вериги  **D80.9 Имунодефицит с преобладаващ дефект на антитела, неуточнен**  **Комбинирани имунодефицитни състояния**  ***Не включва:*** автозомна рецесивна агамаглобулинемия (швейцарски тип)  **D81.0 Тежък комбиниран имунен дефицит с ретикулна дисгенеза**  **D81.1 Тежък комбиниран имунен дефицит с ниско съдържание на Т и В клетки**  **D81.2 Тежък комбиниран имунен дефицит с ниско или нормално съдържание**  **на В клетки**  **D81.3 Дефицит на аденозиндезаминаза [ADA]**  **D81.4 Синдром на Nezelof**  **D81.5 Дефицит на пурин-нуклеозид-фосфорилаза [PNP]**  **D81.6 Дефицит на главния хистокомпатибилен комплекс клас I**  **D81.7 Дефицит на главния хистокомпатибилен комплекс клас II**  **D81.8 Други комбинирани имунодефицити**  Дефицит на биотин-зависисма карбоксилаза  **D81.9 Комбиниран имунодефицит, неуточнен**  **Имунодефицит свързан с други значителни дефекти**  ***Не включва:*** атаксия-телеангиектазия [Louis-Bar] (G11.3)  **D82.0 Синдром на Wiskott-Aldrich**  Имунодефицит с тромбоцитопения и екзема  **D82.1 Синдром на Di George**  Синдром на дивертикул на фаринкса  Тимус:   * алимфоплазия * аплазия или хипоплазия с имунен дефицит   **D82.2 Имунодефицит с къси крайници**  **D82.3 Имунодефицит като резултат от наследствен дефект, предизвикан от вируса на Epstein-Barr**  Свързана с Х-хромозомата лимфопролиферативна болест  **D82.4 Синдром на хиперимуноглобулин Е (IgE)**  **D82.8 Имунодефицит, свързан с други уточнени значителни дефекти**  **D82.9 Имунодефицит, свързан със значителни дефекти, неуточнен**  **Обикновен променлив имунодефицит**  **D83.0 Обикновен променлив имунодефицит с преобладаващи отклонения в броя и функцията на В-клетките**  **D83.1 Обикновен променлив имунодефицит с преобладаващи нарушения в имунорегулаторните Т- клетки**  **D83.2 Обикновен променлив имунодефицит с автоантитела към В- или Т-клетки**  **D83.8 Други обикновени променливи имунодефицитни състояния**  **D83.9 Обикновен променлив имунодефицит, неуточнен**  **Други имунодефицити**  **D84.0 Дефект на функционалния антиген-1 [LFA-1] лимфоцитите**  **D84.1 Дефекти в системата на комплемента**  Дефицит на С1 естеразен инхибитор [С1-INH]  **D84.8 Други уточнени имунодефицити**  **D84.9 Имунодефицит, неуточнен**  **Други нарушения с включване на имунния механизъм, некласифицирани другаде**  ***Не включва:*** хиперглобулинемия БДУ (R77.1)  моноклонална гамопатия (D47.2)  отмиране и отхвърляне на трансплантата (D47.2)  **D89.0 Поликлонална хипергамаглобулинемия**  Доброкачествена хипергамаглобулинемична пурпура  Поликлонална гамапатия БДУ  **D89.2 Хипергамаглобулинемия, неуточнена**  **D89.8 Други уточнени нарушения, включващи имунния механизъм, некласифицирани другаде**  D89.9 **Нарушение, включващо имунния механизъм, неуточнено**  Имунна болест БДУ  **Системни атрофии, засягащи предимно централната нервна система**  **G11.3** Наследствена атаксия  **Други вродени аномалии, некласифицирани другаде**  **Q89.0 Вродени аномалии на слезката**  Аспления (вродена)  Вродена спленомегалия  Не включва: изомерия на предсърдното ухо (с аспления или полиспления) (Q20.60)    **D71 Функционални нарушения на полиморфно- ядрените неутрофили**  Дефект на рецепторния комплекс на клетъчната мембрана  Хронична ( в детска възраст) грануломатозна болест  Вродена дисфагоцитоза  Прогресивна септична грануломатоза  **E70.3** **Албинизъм**  Синдром на Chediak (-Stenbrinck-) Higashi |

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

|  |
| --- |
| **основни диагностични процедури**  **\*\*87.44 Рентгеново изследване на гръден кош**  **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])  **\*\* 88.01 КАТ на корем**  **КАТ скениране на корем**  **Компютърна томография на корем**  *Включва*: регион от диафрагмата до криста илиака  *Не включва*: компютърна томография при спирална ангиография (57350 [1966])  при сканиране на:  • гръден кош (56301-01, 56307-01 [1957])  • и  • мозък (57001-01, 57007-01 [1957])  • таз (56801-00, 56807-00 [1961])  • таз (56501-00, 56507-00 [1963])  56401-00 Компютърна томография на корем  **\*\*88.38 друга КАТ**  **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  **Диагностичен ултразвук (Ехография)**  **\*\*88.74 диагностичен ултразвук на храносмилателна система**  **Ултразвук на корем или таз**  55036-00 Ултразвук на корем  *Включва*: сканиране на уринарен тракт  *Не включва*: коремна стена (55812-00 [1950])  при състояния, свързани с бременност (55700 [1943], 55729-01 [1945])  **\*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**  Хематологични изследвания:  Пълна кръвна картина /СУЕ, хемоглобин, хематокрит, тромбоцити, левкоцити, ДКК,  при нужда хемостазни показатели /РТ,аРТТ, INR, фибриноген/  и/или  Биохимични изследвания – кр. захар, креатинин, урея, пикочна киселина, ASAT, ALAT,АФ,ГГТ,общ и директен билирубин, йонограма, общ белтък и други ( по преценка)  **\*\*90.98 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ - Имунологични изследвания**  **Подгрупа 1**: изследване на хуморален имунитет IgG и/или A, и/или М, и/или E, и/или IgG субкласове и/или криоглобулини  **Подгрупа 2**: изследване на комплемент – С3 ,С4, и/или С1 инхибитор (функционален и/или антигенен), и/или C1q и/или CH50.  **Подгрупа 3:** изследване на клетъчен имунитет – определяне на лимфоцитните популации: CD3+, CD3+8+, CD3+4+, CD19+, CD3-16+56+ и/или други специфични клетъчно– повърхностни лимфоцитни маркери  **Подгрупа 4**: изследване на фагоцитната активност и/или на респираторния взрив на неутрофилите и моноцитите.  **\*\*90.33 МИКРОБИОЛОГИЧНИ ИЗСЛЕДВАНИЯ - ХЕМОКУЛТУРА, И/ИЛИ КОПРОКУЛТУРА, И/ИЛИ НОСЕН И/ИЛИ ГЪРЛЕН СЕКРЕТ, И/ИЛИ ХРАЧКА И/ИЛИ ПОСЯВКА НА БРОНХОАЛВЕОЛАРЕН ЛАВАЖ**  **основни терапевтични процедури**  **\*99.04 трансфузия на еритроцитна маса**  **Прилагане на кръв и кръвни продукти**  13706-02 Приложение на опаковани клетки  Трансфузия на:  • еритроцити  • опаковани клетки  • червени кръвни клетки  **\*99.05 Трансфузия на тромбоцити**  13706-03 Приложение на тромбоцити  **\*99.07 Трансфузия на друг серум**  92062-00 Приложение на друг серум  **\*99.09 Трансфузия на друга субстанция - кръвен заместител, гранулоцити**  92064-00 Приложение на друг кръвен продукт  **\*99.14 инфузия/инжекция на нормален човешки имуноглобулин**  13706-05 Приложение на гама глобулин  **ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГо ЛЕЧЕБНо ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНо вещество**  **Приложение на фармакотерапия**  \* **99.21 инжекция на антибиотик**  96199-02Интравенозно приложение на фармакологичен агент  *Виж допълнителни знаци*  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])  **\* 99.22 инжекция на други анти-инфекциозни медикаменти**  96197-02 Мускулно приложение на фармакологичен агент  *Виж допълнителни знаци*  **\*99.23 инжекция на стероид**  96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид  96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид    **\*99.28 инжекция или инфузия на биологичен модулатор на отговора**  96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  **\*99.29 инфузия на ДРУГО ЛЕЧЕБНО ВЕЩЕСТВО**  96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  96200-09 Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент  **\*99.99 ПЕРОРАЛНИ ИМУНОМОДУЛАТОРИ И/ИЛИ АНТИИНФЕКЦИОЗНИ ЛЕКАРСТВЕНИ СРЕДСТВА**  96203-02 Перорално прилагане на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент |

**Изискване:** Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени три основни диагностични процедури, от които едната задължително е **една подгрупа** на \*\*90.98 и две основни терапевтични процедури, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ/АКМП.**

**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.

**І. УСЛОВИЯ ЗА СКЛЮЧВАНЕ НА ДОГОВОР И ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА**

**Клиничната пътека се изпълнява в обхвата на медицинската специалност "Клинична имунология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична имунология", медицинската специалност "Педиатрия", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Педиатрия", в обхвата на медицинската специалност "Клинична алергология", осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт "Клинична алергология" (за код D84.1).** Изискванията за наличие на задължителни звена, апаратура и специалисти са в съответствие с посочените медицински стандарти.

**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 и чрез договор, вменените като задължителни звена, медицинска апаратура и оборудване, и със структури на извънболничната помощ, разположени на територията му

|  |
| --- |
| **Задължително звено/медицинска апаратура** |
| 1. Клиника/отделение по клинична имунология   или  Клиника/отделение по педиатрия  или  Клиника/отделение по алергология (само за заболяване с МКБ код D84.1 Дефекти в системата на комплемента) |
| 2. Лаборатория/клиника/отделение по клинична имунология ІІІ ниво |
| 3. ОАРИЛ/КАРИЛ |
| 4. Клинична лаборатория |
| 5.Образна диагностика |

**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 процедура и има договор с НЗОК.

|  |
| --- |
| **Задължително звено/медицинска апаратура** |
| 1. Отделение/лаборатория по трансфузионна хематология |
| 2. Микробиологична лаборатория на територията на областта |

1. **НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА**

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

**- Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична имунология:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология

- **Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична алергология само за заболяване с МКБ код D84.1:**

– двама лекари със специалност по клинична алергология – за клиника;

* един лекар със специалност по клинична алергология - за отделение

**- Необходими специалисти на територията на лечебното заведение:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология, когато се изпълнява в клиника по клинична алергология;

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение;

- лекар със специалност по клинична лаборатория;

- лекар със специалност по образна диагностика.

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

**- Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по педиатрия:**

- четирима лекари със специалност педиатрия.

**- Необходими специалисти за лечение на пациентите в клиника по клинична алергология - само за заболяване с МКБ код D84.1:**

– двама лекари със специалност по клинична алергология – за клиника;

* един лекар със специалност по клинична алергология - за отделение.

**- Необходими специалисти за лечение на пациентите в лаборатория/клиника/ отделение по клинична имунология:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология;

**- Необходими специалисти на територията на лечебното заведение:**

- двама лекари със специалност по клинична имунология, ако КП не се изпълнява в клиника по клинична имунология;

- лекар със специалност педиатрия;

- лекар със специалност по анестезиология и интензивно лечение;

* лекар със специалност по клинична лаборатория;
* лекар със специалност по образна диагностика.

**ІІ. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

**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.**

1. **ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ**

**Прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.**

**Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги по време на хоспитализацията:**

Лечение на пациенти с вродени имунни дефицити при необходимост от:

- заместителна терапия с интравенозен гамаглобулин;

- терапия с парентерални и орални имуномодулатори;

-.терапия на възникнали усложнения, свързани с основното заболяване;

-.заместителна терапия с концентриран С1-естеразен инхибитор,

- антимикробна или друга терапия на възникнали усложнения, свързани с основното заболяване.

**2. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.**

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

**Времеви график на изследванията посочени в частта “Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ/АКМП”**:

Снемане на анамнеза и статус – до 2 час на първи ден;

Изследване на кръв - ПКК с диференциално броене - до 2 час от хоспитализацията;

Изследване на хуморален и/или клетъчен имунитет – до 24 час от хоспитализацията;

Биохимични изследвания – до 12 час на хоспитализацията;

Микробиологични изследвания – до 72 час на хоспитализацията ;

Рентгенография на бял дроб – до 12 час на хоспитализацията (за код D84.1 – до 24 час);

Ехография на коремни органи – до 24 час на хоспитализацията (за код D84.1 – до 48 час);

Клинико-лабораторни и/или образни изследвания се извършват до края на хоспитализацията

В лечебната схема се включват медикаменти от следните лекарствени групи използвани самостоятелно или в комбинация**:**

* + **интравенозен човешки имуноглобулин**

**Дозировка:** 0.2-0.6 г/кг т.т. в два/три последователни дни на бавна интравенозна инфузия.

* + **нормален човешки имуноглобулин за подкожен път на въвеждане**

**Дозировка:** 0.1-0.2 г/кг т.т. като подкожна инфузия с помпа на няколко места

* + **концентриран С1 естеразен инхибитор**

**Дозировка:** 20 U/кг (от 500 до 1500 U общо) еднократно на бавна интравенозна инфузия

* + **антагонист на брадикинин-рецептор**

**Дозировка:** 30 мг еднократно подкожно, за предпочитане в коремната стена. Ако симптомите продължават, следващата инжекция може да се постави след шест часа. За период от 24 часа се поставят не повече от три инжекции.

* + **глюкокортикостероиди**
  + **други терапевтични средства с имуномодулиращ ефект –** интерферон-гама, колонистимулиращ фактор и други
  + **антибактериална терапия** – емпирична или съобразно изолирания бактерий
  + **патогенетични и симптоматични средства:** при нужда вливания на глюкозо-солеви разтвори, кардиотоници, витамини, антипиретици, прясно замразена плазма или свежа кръв, или други кръвни компоненти, атенюирани андрогени, анти-фибринолитици и др.
  + **антимикотична терапия**
  + **противовирусна терапия**

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.**

Пациентите се хоспитализират с уточнена диагноза, но при промяна в състоянието/диагнозата се ползва информацията от анамнестичните данни, клиничната картина, медико-диагностични изследвания извършени преди и/или след хоспитализацията (имунологичните, молекулярно-биологични, лабораторни, инструментални, образни и други), съгласно международно приетите диагностични критерии (например на пан-американската група за имунодефицити (PAGID) и европейското дружество за имунодефицити (ESID) за първичните имунодефицити).

По време на хоспитализацията могат да се извършват контролни изследвания за отчитане на ефекта от избрания план на терапевтично поведение и конкретните лекарствени схеми.

**4. ДЕХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.**

**Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при дехоспитализацията:**

Медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и болният се дехоспитализира при определяне на терапевтичното поведение и проведена терапия, с подобрение или без промяна на състоянието. В епикризата се вписва схемата на последващото амбулаторно лечение.

**Довършване на лечебния процес и проследяване**

При изписването се дава епикриза, включваща план за поведение и наблюдение от специалист клиничен имунолог или педиатър и общо практикуващ лекар, както и становище за провеждане на следващ терапевтичен курс, вписано в епикризата на пациента.

Препоръчват се два контролни прегледа след дехоспитализацията в рамките на един месец.

При диагноза включена в Наредбата за диспансеризация, пациентът се насочва за диспансерно наблюдение, съгласно изискванията на същата

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

**ІІІ. Документиране на дейностите по клиничната пътека**

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

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

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

**ДОКУМЕНТ № 4**

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

Имунодефицитите са разнородна група заболявания. Най- общо те се класифицират в пет основни групи**:** В-клетъчни имунни дефицити, комбинирани имунни дефицити, други добре дефинирани синдроми с имунен дефицит, фагоцитна дисфункция и дефицит на комплемента. Общите прояви на ИД включват липсващ или намален в различна степен имунен отговор при бактериални, вирусни, гъбични и паразитни инфекции. Типовете инфекции, които възникват дават важна насока върху типа на имунодефицитното заболяване, което се развива.

Първичните имунодефицитни заболявания (ПИД)са хетерогенна група и се дължат на дефекти в гените свързани с имунната защита. Досега са описани над 100 ПИД като броят им непрекъснато нараства. Счита се, че около 500 души на 1 милион население, са пациенти с ИД, които се нуждаят от лекарско наблюдение и медицински грижи.

Вторичните /придобитите/ имунодефицитни състояния представляват нарушения на хуморалния и/или клетъчно-свързания имунитет с разнообразна етиология и настъпващи по различни механизми. Основно правило при тях е да се търси и лекува етиологичния фактор, довел до имунодефицитното състояние. Най-чести причини за поява на вторичните ИД са: вирусни инфекции, метаболитни нарушения, хемоглобинопатии, хронични инфекции, хранителен дефицит, лекарствено привикване, лъчетерапия, имуносупресивна терапия, злокачествени новообразувания, алкохолизъм на майката, състояния със загуба на белтък (ентеропатия, тежки изгаряния)

**Клинични белези (симптоми), свързани с имунодефицитите:**

***Симптоми, появяващи се често и силно суспектни за ИД***

Хронична инфекция

Повтарящи се инфекции (повече от очакваното)

Необикновени (редки) микробни причинители или

опортюнистични инфекции

Непълно възстановяване между епизодите на инфекция или непълен отговор към лечението

***Симптоми, появяващи се често и умерено суспектни за ИД***

Кожни лезии (екзема, кожна кандида, обрив, себорея, алопеция и др.)

Хронична диария

Изоставане в растежа

Хепатоспленомегалия

Хематологични нарушения (левкопения, анормална мофология)

Повтарящи се абсцеси

Повтарящ се остеомиелит

Данни за автоимунитет

***Други симптоми***

При наследствения ангиоедем обичайна проява са периодичните пристъпи на несърбящи подкожни отоци, които обхващат горните дихателни пътища, кожата и стомашно-чревния тракт.

**Диагнозата на имунодефицитните състояния** се извършва на два етапа:

1. Начален имунологичен скрининг за първична оценка на имунния отговор.

2. Специализирани имунологични изследвания с оглед етиологично уточняване, стадиране и определяне на терапевтичен подход за провеждане на заместителна терапия с интравенозен гамаглобулин и/или терапия с парентерални и орални имуномодулатори.

**Лечение на ПИД**

1. Основни категории терапия:

* + Интравенозен човешки имуноглобулин
  + Човешки имуноглобулин за подкожен път на въвеждане
  + Концентриран С1 естеразен инхибитор
  + Профилактика с Danazol
  + Антибиотична профилактика
  + Трансплантация на хемопоетични стволови клетки
  + Генна терапия ( стадий на клинични проучвания)

2. Други медикаменти

● глюкокортикостероиди

● други терапевтични средства с имуностимулиращ ефект – интерферон-гама, колонистимулиращ фактор и други

● антибактериална терапия

● патогенетични и симптоматични средства: при нужда вливания на глюкозо-солеви разтвори, кардиотоници, витамини, антипиретици, прясно замразена плазма или свежа кръв, атенюирани андрогени, антифибринолитици и др.

● противогъбична терапия

● противовирусна терапия

**ПРОТОКОЛ**

ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ С ЧОВЕШКИ гамаГЛоБУЛИН за интравенозно приложение ПРИ пациенти с имунодефицити

**Име:**…………………………………………………………………………………………..........................

ЕГН **🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏**

**ИЗ №:** 🞏🞏🞏🞏🞏

Сериен номер на флакона:

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО** | **Да** | **Не** |
| Пълна кръвна картина |  |  |
| Креатинин |  |  |
| Кръвна захар |  |  |
| Трансаминази |  |  |
| Общ белтък |  |  |
| Серумни електролити |  |  |
| Серумни имуноглобулини |  |  |
| **ПОКАЗАНИЯ** |  |  |
| При пациенти с имунодефицит с преобладаващ недостиг на антитела като заместителна животоспасяваща терапия.  Преди първа инфузия да се изследват серумни имуноглобулини поради риск от анафилактична реакция при пациенти с дефицит на IgA. |  |  |
| **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ** |  |  |
| Алергии към гамаглобулин за интравенозно приложениеи |  |  |
| Селективен ИгА-дефицит |  |  |
| **ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ С ЧОВЕШКИ ГАМАГЛОБУЛИН ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ** |  |  |
| Главоболие, миалгия |  |  |
| Температура |  |  |
| Асептични менингити |  |  |
| Анафилаксия |  |  |
| Артериална хипертония, хипергликемия |  |  |
| Потискане на бъбречната дейност |  |  |
| Мозъчна исхемия |  |  |
| Мигрена |  |  |
| Други |  |  |
| **НАЧИН НА ПРОВЕЖДАНЕ НА ИНТРАВЕНОЗНАТА ИНФУЗИЯ** | | |
| Човешкия гамаглобулин за интравенозно приложение се прилага в доза от 0,2-0,6г/кг в продължение на 3 последователни дни на бавна интравенозна инфузия. | | |

В цената на клиничната пътека е разчетено лечение с гамаглобулин(субкутант) за интравенозно приложение, както и с някои други препарати за заместителна или допълнителна терапия. НЗОК осигурява лечението на пациенти по алгоритъма на клиничната пътека с посочените медикаменти и заплаща приложението им в рамките на договорената цена на клиничната пътека.

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

Гамаглобулините за интравенозно приложение 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 хематокрит преди провеждане на терапията.

**Фишът за лечение с човешки гамаглобулин за интравенозно приложение става неразделна част от ИЗ на пациента.**

**Флаконите, употребени при лечението, се съхраняват в клиниката или в отделението в рамките на болничния престой на пациента, и подлежат на контрол при провеждане на ОДИТ от страна на НЗОК.**

**Върху флакона се записва името на пациента и № на ИЗ, а в ИЗ серийният номер на флакона (ите).**

**Копие от фиша се представя в РЗОК заедно с отчетните документи.**

**ФИШ**

**КП № ................................................................................................................................................**

(изписва се номера и името на клиничната пътека)

**Име:**………………………………………………………………………………………..........................

**Диагноза:**

ЕГН **🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏**

**ИЗ №:** 🞏🞏🞏🞏🞏

**Лечение с гамаглобулин за интравенозно приложение фабричен № на флакона**

**Индикации/ контраиндикации**

|  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| **Дата на инфузията** | **Фабричен номер**  **на флакона** | **Лекарствен**  **продукт** | **Годен до** | **количество** | **Начало на**  **инфузията** | **Край на**  **инфузията** | **поносимост** |
|  |  |  |  |  |  |  |  |

**Извършил инфузията : сестра: ........................................................**

**/име, подпис/**

**лекар: ...........................................................**

**/име, подпис/**

**ПРОТОКОЛ**

ЗА ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕ Със С1 естеразен инхибитор или антагонист на брадикининов рецептор, за интравенозно или подожно приложение ПРИ пациенти с наследствен ангиоедем

**Име:**………………………………………………………………………………………….................

ЕГН **🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏**

**ИЗ №:** 🞏🞏🞏🞏🞏

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **НЕОБХОДИМИ ИЗСЛЕДВАНИЯ ПРЕДИ ПРОВЕЖДАНЕ НА ЛЕЧЕНИЕТО** | **Да** | **Не** |
| Пълна кръвна картина |  |  |
| Креатинин |  |  |
| Кръвна захар |  |  |
| Трансаминази |  |  |
| Общ белтък |  |  |
| Серумни електролити |  |  |
| Комплементни фракции |  |  |
| **ПОКАЗАНИЯ** |  |  |
| При пациенти с наследствен ангиоедем с недостиг или функционално неактивен С1 естеразен инхибитор като заместителна животоспасяваща терапия. |  |  |
| **ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ** |  |  |
| Алергии към активната или помощни съставки |  |  |
|  |  |  |
| **ВЪЗМОЖНИ СТРАНИЧНИ ЕФЕКТИ СЛЕД ТЕРАПИЯ Със С1 естеразен инхибитор ИЛИ антагонист на брадикининов рецептор, за интравенозно ИЛИ подожно приложение** |  |  |
| Температура |  |  |
| Анафилаксия |  |  |
| Парене, болка, зачервяване в мястото на инжектиране |  |  |
| Гадене |  |  |
| Мускулна слабост |  |  |
| Други |  |  |
| **НАЧИН НА ПРИЛАГАНЕ** | | |
| 1. С1 естеразният инхибитор се прилага еднократно бавно интравенозно в доза 20 U/kg телесно тегло. 2. Антагонистът на бардикининовия рецептор се прилага в доза 30 mg еднократно подкожно, за предпочитане в коремната стена. Следващата инжекция може да се постави след шест часа, но не повече от три инжекции за 24 часа. | | |

**ФИШ**

**КП № ................................................................................................................................................**

(изписва се номера и името на клиничната пътека)

**Име:**……………………………………………………………………………………….....................

**Диагноза:**

ЕГН **🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏🞏**

**ИЗ №:** 🞏🞏🞏🞏🞏

|  |  |
| --- | --- |
| **ЛЕЧЕНИЕ СЪС С1 ЕСЕТРАЗЕН ИНХИБИТОР ЗА ИНТРАВЕНОЗНО ПРИЛОЖЕНИЕ**  **ИЛИ С АНТАГОНИСТ НА БРАДИКИНИНОВ РЕЦЕПТОР ЗА ПОДКОЖНО ПРИЛОЖЕНИЕ**  **фабричен № на флакона .................................................** | |
| **Индикации** | **Контраиндикации** |
|  |  |
|  |  |
|  |  |
|  |  |