**АМБУЛАТОРНА ПРОЦЕДУРА № 10 НАБЛЮДЕНИЕ ПРИ ПАЦИЕНТИ С НЕВРОМУСКУЛНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ НА НЕИНВАЗИВНА ВЕНТИЛАЦИЯ**

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

1.Продължителност 12 часа

**2.1.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**

|  |
| --- |
| **2.2. основни диагностични процедури - Приложения № 21 и № 23**  **2.3. основни терапевтични процедури (включително Приложение № 22)** |
| 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 ча  **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: Амбулаторната процедура 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, кодове от блокове 1923 и 1924,** се прилагат при постъпване и по индикации до края на престоя.

Когато се използват кодовете от блокове 1923 и 1924, се извършват и кодират необходимите кодове от блоковете, като всички кодове на изследвания от блоковете се считат за една диагностична процедура за завършване и отчитане на тази КП.

**4. УСЛОВИЯ ЗА СКЛЮЧВАНЕ НА ДОГОВОР ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНАТА ПРОЦЕДУРА:**

Клиничната процедура включва дейности и услуги от обхвата на медицинската специалност „Анестезиология и интензивно лечение”, осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Анестезия и интензивно лечение“, в обхвата на медицинската специалност „Вътрешни болести“, осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Вътрешни болести“, в обхвата на медицинската специалност „Нервни болести“, осъществявана на трето ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт „Нервни болести“, и в обхвата на медицинската специалност „Педиатрия“, осъществявана на трето ниво на компетентност съгласно медицински стандарт „Педиатрия“.

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

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

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

|  |
| --- |
|  |
| **Задължително звено/медицинска апаратура** |
| 1. КАИЛ/ОАИЛ ІІІ ниво на компетентност  или клиника/отделение по вътрешни болести ІІІ ниво на компетентност  или клиника/отделение по педиатрия 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, педиатрия или неврология в съответната структура. |
| 2. Клинична лаборатория – минимум II ниво |
| 3. Образна диагностика - рентгенов апарат за графия |
| 4. Микробиологична лаборатория |

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

За МБАЛ с клиника по вътрешни болести/педиатрия ІІІ-ниво – лекари със специалност по вътрешни болести/педиатрия 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“.

**5. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ДИАГНОСТИЧНО – ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.**

**5.а. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги в хода на амбулаторната процедура:

- амбулаторно наблюдение на 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;

- обучение на пациента и неговите близки.

Забележка:

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

**5.б. ДИАГНОСТИЧНО - ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ.**

Диагностични, лечебни и рехабилитаци­онни дейности и услуги в хода на амбулаторната процедурата:

 амбулаторно наблюдение на 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;

 обучение на пациента и неговите близки.

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.

**7. ПРИКЛЮЧВАНЕ НА АМБУЛАТОРНАТА ПРОЦЕДУРА И ОПРЕДЕЛЯНЕ НА СЛЕДБОЛНИЧЕН РЕЖИМ.**

Диагностични, лечебни и рехабилитационни дейности и услуги при приключване на амбулаторната процедура:

Контрол на здравното състояние на пациента и медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на процедурата въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и:

 компенсиране на дихателната недостатъчност с апаратна вентилация (BiPAP или CPAP) според актуалното състояние на пациента с оглед очаквания прогресиращ ход на заболяването;

 обучен асистент/близък на пациента за проследяване на вентилацията в домашни условия. Процедурата се прилага по отношение на пациентите самостоятелно.

**Престоят на пациента по амбулаторната процедура не се счита за престой по клинична пътека.**

**8. Документиране на дейностите по ПРОЦЕДУРАТА**

**8.1.** **ЛЕЧЕНИЕТО НА ПАЦИЕНТА** се документира в „Медицинско направление за клинични процедури/амбулаторни процедури” (бл.МЗ-НЗОК № 8).

**8.2. ДЕКЛАРАЦИЯ ЗА ИНФОРМИРАНО СЪГЛАСИЕ** – подписва се от родителя/настойника.

**8.3. ОТЧИТАНЕТО се извършва с „Медицинско направление за клинични процедури/амбулаторни процедури” (бл.МЗ-НЗОК № 8) и електронен отчет в определен формат, съгласно изискванията на НЗОК.**

Документите се съхраняват в лечебното заведение за целите на контрола от оторизираните институции.

**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 амбулаторна процедура с прилагано лечение от.....до....(дати/час)** | |  |
| **Брой пролежани дни (леглодни) по амбулаторна 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.** |
| **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. | **3.** |

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