

# КП № 109 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ТОКСИЧНА ЕПИДЕРМАЛНА НЕКРОЛИЗА (БОЛЕСТ НА ЛАЙЕЛ)

Минимален болничен престой:  
болест на Лайел – 10 дни

## КОДОВЕ НА БОЛЕСТИ ПО МКБ-10

**Erythema multiforme**

L51.2 Токсична епидермална некролиза [Lyell]

## 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

**\*\*87.44 РУТИННО ГРЪДНО РЕНТГЕНОВО ИЗСЛЕДВАНЕ, ТАКА ОПИСАНО**  
рентгеново изследване на гръден кош 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])

#### **ДРУГИ НЕОПЕРАТИВНИ СЪРДЕЧНИ И СЪДОВИ ДИАГНОСТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ**

**Изключва:**

ЕКГ на плод - 75.32

**\*\*89.52 ЕЛЕКТРОКАРДИОГРАМА**

ЕКГ БДУ

ЕКГ (с 12 и повече отвеждания)

#### **Друга електрокардиография [ЕКГ]**

11700-00 Друга електрокардиография [ЕКГ]

Не включва: тези включващи по-малко от 12 отвеждания – пропусни кода

#### **ЦИРКУЛАТОРНО МОНИТОРИРАНЕ**

**Изключва:**

електрокардиографско мониториране при операция - не кодирай!

**\*\*89.65 ИЗМЕРВАНЕ НА АРТЕРИАЛНИ КРЪВНИ ГАЗОВЕ**

**Изключва:**

непрекъснато интраартериално кръвно-газово мониториране – 89.60

**\*\*89.66 ИЗМЕРВАНЕ НА ГАЗОВЕ НА СМЕСЕНА ВЕНОЗНА КРЪВ**

КГА

#### **МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС**

**\*\*90.31 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ УХО, НОС, ГЪРЛО И ЛАРИНКС –БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

91929-00 Микроскопско изследване на проба от ухо, нос, гърло и ларинкс за бактериална намазка

**МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

**\*\*90.53 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ – КУЛТУРА И ЧУВСТВИТЕЛНОСТ**

**\*\*90.59 ИЗСЛЕДВАНЕ НА КРЪВ**

Включва задължително следните изследвания:  
Биохимични – трансминази, сер. билирубин, общ белтък; урея, креатинин  
Хематологични – ПКК, левкоцити диф. броене, PУЕ;  
хемокоагулационни изследвания – протробминово време, тромбоцити, фибриноген

**МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ КОЖА И ДРУГА ПОКРИВНА ТЪКАН**

**\*\*91.61 МИКРОСКОПСКО ИЗСЛЕДВАНЕ НА ПРОБА ОТ КОЖА И ДРУГА ПОКРИВНА ТЪКАН – БАКТЕРИАЛНА НАМАЗКА**

## ОСНОВНИ ТЕРАПЕВТИЧНИ ПРОЦЕДУРИ

**ЕКСЦИЗИЯ ИЛИ ДЕСТРУКЦИЯ НА ЛЕЗИЯ ИЛИ ТЪКАН НА КОЖА И ПОДКОЖНА ТЪКАН**

**\*86.22 ЕКСЦИЗИОННО ПОЧИСТВАНЕ (ДЕБРИДМЕН) НА РАНА, ИНФЕКЦИЯ ИЛИ ИЗГАРЯНЕ**

отстраняване чрез изрязване на:  
девитализирана тъкан  
некроза  
круста

**Изключва:**

дебридмен на:

коремна стена (рана) - 54.3

кост - 77.60-77.69

мускул - 83.45

на длан - 82.36

нокът (легло) (гънка) - 86.27

дебридмен без изрязване на рана, инфекция или изгаряне - 86.28

място на отворена фрактура - 79.60-79.69

трансплантат на краче или ламбо - 86.75

### Друг дебридман на кожа и подкожна тъкан

90665-00 Ексцизионен дебридман на кожа и подкожна тъкан

Ексцизионен дебридман на кожа и подкожна тъкан за:

- инфекция
- исхемична, некротична или гангренозна тъкан
- язва
- рана

*Включва:* инцидентна ексцизионна некректомия на меки тъкани

*Не включва:* ексцизионен дебридман на:

- място на отворена фрактура (90580-00 [1566])
- меки тъкани (30023 [1566])

**ДРУГА ИМОБИЛИЗАЦИЯ, КОМПРЕСИЯ И ГРИЖА ЗА РАНА**

**Изключва:**

измиване на рана - 96.58-96.59

**\*93.57 ПРИЛАГАНЕ НА ДРУГА ПРЕВРЪЗКА НА РАНА**

### Превръзка на друга рана

30055-00 Превръзка на рана

Смяна на превръзка

Подмяна тампонада на рана или дрен

*Включва:* отстраняване на конци

*Не включва:* повторно въвеждане на дренажна тръба при абсцес на мека тъкан (30225-00 [1554])

такава при изгаряне (30010-00, 30014-00 [1600])

**ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВ И КРЪВНИ КОМПОНЕНТИ**

**\*99.07 ТРАНСФУЗИЯ НА ДРУГ СЕРУМ**

трансфузия на плазма

**Изключва:**

инжекция (трансфузия) на:  
гамавенин - 99.16  
гама-глобулин - 99.14

**Прилагане на кръв и кръвни продукти**

92062-00 Приложение на друг серум  
Трансфузия на плазма  
Трансфузия на албумин

**\*99.08 ТРАНСФУЗИЯ НА КРЪВОЗАМЕСТИТЕЛ**

трансфузия на декстран

92063-00 Приложение на кръвен експандер  
Разреждане на кръвта  
Трансфузия на:  
• кръвозаместители  
• Dextran  
• Rheomacrodex

**ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ 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

**\*99.21 ИНЖЕКЦИЯ НА АНТИБИОТИК**

**Изключва:**

инжекция или инфузия на антибиотици от клас оксазолидинони – 00.14

**Приложение на фармакотерапия**

96199-02 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, противоинокциозен агент

**\*99.23 ИНЖЕКЦИЯ НА СТЕРОИД**

инжекция на кортизон

96199-03 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, стероид

96197-03 Мускулно приложение на фармакологичен агент, стероид

**\*99.24 ИНЖЕКЦИЯ НА ДРУГ ХОРМОН**

Адреналин

96200-09 Подкожно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

**\*99.29 ИНЖЕКЦИЯ ИЛИ ИНФУЗИЯ НА ДРУГО ЛЕЧЕБНО ИЛИ ПРОФИЛАКТИЧНО ВЕЩЕСТВО, ВКЛЮЧИТЕЛНО ИМУНОСТИМУЛАТОР**

96199-09 Интравенозно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

96197-09 Мускулно приложение на фармакологичен агент, друг и неспецифичен фармакологичен агент

**Изискване:** Клиничната пътека се счита за завършена, ако са приложени и отчетени четири основни диагностични и пет основни терапевтични процедури, посочени в блок **Кодове на основни процедури по МКБ-9 КМ**.

**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 се изпълнява в:

- клиника/отделение по токсикология III ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Клинична токсикология“;

- клиника/отделение по анестезиология и интензивно лечение III ниво на компетентност, съгласно медицински стандарт по „Анестезия и интензивно лечение“.

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 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.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. Клиника/отделение по токсикология или ОАИЛ/КАИЛ
2. Клинична лаборатория III ниво с 24 часов режим на работа *
3. Образна диагностика - рентгенов апарат за скопия и графия
4. ЕКГ – апарат
5. Структура за диализно лечение - съгласно изискванията на медицински стандарт “Клинична токсикология”
6. Клиника/отделение по пластично възстановителна и естетична хирургия (клинитронови легла) - съгласно изискванията на медицински стандарт “Клинична токсикология”

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 обезпечава 24-часово осъществяване на дейностите по клинична лаборатория за нуждите на структурата по клинична токсикология.

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

ЛЗ изпълнител на болнична помощ може да осигури дейността на съответното структурно звено чрез договор с друго лечебно заведение, което отговаря на изискванията за апаратура, оборудване и специалисти за тази КП и имащо договор с НЗОК.

<b>Задължително звено/медицинска апаратура</b>
1. Микробиологична лаборатория - на територията на областта

### **2. НЕОБХОДИМИ СПЕЦИАЛИСТИ ЗА ИЗПЪЛНЕНИЕ НА КЛИНИЧНАТА ПЪТЕКА.**

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

- лекар със специалност по клинична токсикология

или

минимум шестима лекари 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:**

- лекар със специалност по клинична токсикология  
или

минимум шестима лекари със специалност по анестезиология и интензивно лечение;

- лекар със специалност по клинична лаборатория;

-лекар със специалност по образна диагностика.

**При липса на токсиколог на територията на ЛЗБП задължително следва да се осигури консултация с посоченият специалист.**

## **II. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ И ЛЕЧЕНИЕ**

### **1. ИНДИКАЦИИ ЗА ХОСПИТАЛИЗАЦИЯ.**

**Незабавен прием и изготвяне на диагностично-лечебен план.**

1. Диагностика и лечение на пациенти с токсична епидермална некролиза при:

1.1. тежко увредено общо състояние;

1.2. еритемобулозни кожни лезии;

1.3. некротично - промени по лигавиците (уста, нос, полови органи);

1.4. нарушена хемодинамика, висок фебрилитет, сепсис.

### **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.**

**При липса на токсиколог на територията на ЛЗБП задължително следва да се осигури консултация с посоченият специалист.**

## **БОЛЕСТ НА ЛАЙЕЛ:**

### **ДИАГНОСТИЧЕН АЛГОРИТЪМ**

1. Анамнеза.

2. Преглед.

3. ЕКГ.

4. Рентгенография на бял дроб.

5. Консултация с лекар-специалист по УНГ.

6. Консултация с офталмолог.

7. Изследване на кръв.

8. Микробиологично изследване на булозите и афтозните промени – по преценка.

9. Хемокултура – по преценка.

10. Урокултура - по преценка

11. Гърлен секрет – по преценка

### **ЛЕЧЕБЕН АЛГОРИТЪМ**

1.Обработка на кожа и лигавици с антисептични и антибактериални средства. Ползване на клинитроново легло (в Клиника по пластично-възстановителна хирургия) по преценка.

2. Антибиотично лечение.
3. Инфузионна терапия.
4. Кортикостероиди по схема.
5. Инфузия на плазма, имуностимулатори при необходимост.
6. H1 и H2 блокери.
7. Противошоково лечение – по преценка
8. Симптоматично лечение.
9. Парентерално хранене – по преценка

Контролни изследвания на отклоненията в жизнените параметри и биологични показатели задължително се извършват в рамките на болничния престой, преди дехоспитализацията на пациента.

#### **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.**

Основава се на типичната клинична картина, параклинични показатели, тяхната динамика и повлияване от провежданото лечение и изключване на алтернативни диагнози.

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

**Медицински критерии за дехоспитализация: медицинско заключение за липса на медицински риск от приключване на болничното лечение въз основа на обективни данни за стабилно общо състояние (клинични/параклинични) и:**

1. Клинически здрав – оздравяване на кожните и лигавичните промени;
2. Овластяване на сепсиса.

#### **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 заложения алгоритъм в Наредба № 39.

**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 „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 (Документ №.....)** – подписва от пациента (родителя/настойника) и е неразделна част от *“История на заболяването”*.

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



**ИНФОРМАЦИЯ ЗА ПАЦИЕНТА (РОДИТЕЛЯ /НАСТОЙНИКА/ПОПЕЧИТЕЛЯ)**

**Болестта на Лайел** е крайно тежко токсикално състояние. Като провокиращ фактор могат да бъдат лекарства с различна характеристика: сулфонамиди, обезболяващи лекарства от групата на нестероидните противовъзпалителни средства, антибиотици от пеницилиновата група, противогърчови средства - фенобарбитал, степени (тегретол) и др. Значение има и отслабената имунна защита, състояния след прекарана вирусна инфекция или носителство при децата на някои бактерии (стафилококи).

Заболяването протича с висока температура, поява на ерозии в устната кухина, по конюнктивата на очите, лигавицата на половите органи. Особено тежки са кожните промени, които са изяви с обриви, преминаващи бързо в мехури и свличане на повърхностния, а понякога и по - дълбоки слоеве на кожата. Почти винаги е налице нарушение на хемоциркулацията и т.нар. отравяне на кръвта от голямата кожна повърхност, обект на инфектиране.

**Лечението задължително се провежда при стационарни условия в специализирано и компетентно за това заведение.**

В лечението се включва задължително обработка на засегнатите кожа и лигавици, специални превръзки, вливане на белтъчни продукти поради големите загуби от кожните були, антибиотик под покритието на кортикостероиди и антихистамини, кръвни продукти, лечение с очни мази и капки, протившокови коктейли. Специален хигиенно-диетичен режим. Оздравяването е бавно, на местата на засегнатата кожа остават пигментации за около 2-4 месеца. Понякога се уврежда и черния дроб, бъбреците и сърцето.

Заболяването не винаги има благоприятен изход, въпреки лечението.