

ГБУ РД «Городская клиническая больница»		
Вид документа	Клинический протокол	
ГБУ РД «ГКБ»	Версия	№ 1
	Запись в Едином реестре документации	№ КР165
	Экземпляр	№ __
	Введен в действие	01.11.2021г.
Конфиденциально	Срок действия	3 года
Название документа	Клинический протокол «Миастения. Тяжелая миастения осложненная кризом». Коды МКБ: G70.0 – Myasthenia gravis. G70.2 – Врожденная или приобретенная миастения. Возрастная группа - взрослые Год утверждения - 2016Г	

Утверждено приказом № __
от «01» ноября 2021 г.

	Должность	Ф. И. О.	Подпись	Дата
Разработано:	Заведующий отделением неврологии № 1	Альбориева Э.А. Мамайханов Г.Г		
Согласовано:	Главный врач	Малаев Х. М.		
	Заместитель главного врача по лечебной работе	Гаджиева Л. Х.		
	Заместитель главного врача по амбулаторно-поликлинической работе	Адильханов Б. Г.		
	Заместитель главного врача по хирургической работе	Аабдулмеджидов Х. М.		
	Заведующий экспертным отделом	Махмудов Ф. Б.		

I. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

Миастения (М), myasthenia gravis, болезнь Эрба-Гольдфлама - классическое, аутоиммунное заболевание, клинические проявления которого в виде слабости и патологической мышечной утомляемости обусловлены явлениями аутоагрессии с образованием антител, направленных к различным антигенным мишеням периферического нейромоторного аппарата [8,10].

Этиология и патогенез

При миастении антитела и аутореактивные Т-клетки поражают антигенные мишени полипептидной природы, расположенные на постсинаптической мембране и в мышечной клетке. К ним относятся мышечный ацетилхолиновый рецептор (АХР), мышечно-специфическая тирозинкиназа (MuSK), рианодиновый рецептор (RyR), титин-протеин и др. В последние годы также обнаружены антитела к некоторым цитокинам, ганглиозидам миелина нервной ткани и другим белковым структурам [2,6,8,10,25].

2. Классификация:

1. Генерализованная миастения.
2. Миастения новорождённых.
3. Врождённая миастения.
4. Доброкачественная миастения с офтальмопарезом или офтальмоплегией.
5. Семейная детская миастения.
6. Юношеская миастения.
7. **Генерализованная миастения взрослых:**
 - 1.лёгкая;
 - 2.тяжёлая;
 - 3.острая молниеносная;
 - 4.поздняя тяжёлая;
 - 5.с развитием мышечных атрофий.
4. **Глазная миастения:**
 1. юношеская;
 2. взрослая.

По характеру течения:

- миастенические эпизоды (однократный или ремитирующее течение);
- миастенические состояния (т.е. стационарное течение);
- прогрессирующее течение;
- злокачественная форма.

По локализации Локальные (ограниченные) процессы:

- глазные;
- бульбарные;
- лицевые;
- краниальные;
- туловищные.

Генерализованные процессы:

- генерализованные без бульбарных нарушений;
- генерализованные и генерализованные с нарушениями дыхания. По степени тяжести двигательных расстройств:
 - легкая;
 - средней тяжести;
 - тяжелая. По степени компенсации двигательных нарушений на фоне АХЭР препаратов:
 - полная;
 - достаточная;
 - недостаточная (плохая).

В зависимости от динамики клинической картины выделяют несколько форм миастении:

- миастенические эпизоды – представляющие из себя преходящие двигательные расстройства с полным восстановлением функции вне эпизода.
- миастеническое состояние – форма миастении, при которой клиника сохраняется на протяжении многих лет без изменений.
- прогрессирующая форма – форма миастении, при которой клинические проявления необратимо прогрессируют, без эпизодов восстановления сниженных двигательных функций.
- злокачественная форма – форма миастении, остро начинающаяся и неуклонно прогрессирующая весьма быстрыми темпами с неуклонным нарушением функций нервно-мышечного аппарата.

3. Классификации Американской Ассоциации неврологов, основанной на оценке тяжесть клинических проявлений миастении по пятибалльной шкале MGFA и распространенности патологического процесса:

- 1 - изолированная слабость только окулярных мышц, во всех других мышцах сила нормальная.
- 2А - преобладание умеренной слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 2В - преобладание умеренной слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 3А - преобладание средней степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.

- 3В - преобладание средней степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры, либо и того и другого. Также возможны умеренное или средней степени тяжести вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 4А - преобладание тяжелой степени слабости мышц туловища, либо проксимальных отделов конечностей, либо и того и другого. Также могут быть умеренное вовлечение в процесс бульбарной и дыхательной мускулатуры и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 4В - преобладание тяжелой степени слабости бульбарной и дыхательной мускулатуры. Также возможны умеренное, среднее или тяжелое вовлечение мышц туловища либо проксимальных отделов конечностей и слабость окулярных мышц любой степени выраженности.
- 5 -интубация (с механической вентиляцией/без таковой), кроме случаев обычных послеоперационных вмешательств. NB Использование шкалы существенно облегчает формулировку диагноза (например, миастения (1) - миастения, глазная форма или миастения (3А) - миастения, генерализованная форма средней степени тяжести с преимущественным поражением мышц туловища и конечностей).

II. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.

Жалобы:

Рекомендовано получить данные о наличии или отсутствии в ближайшем прошлом кратковременных эпизодов слабости и утомляемости полностью или частично регрессировавших самопроизвольно или на фоне неспецифического лечения. В 90% случаев эти эпизоды связаны с вовлечением экстраокулярной мускулатуры и проявлялись диплопией и птозом век. Значительно реже это эпизоды бульбарных расстройств или слабости туловищной мускулатуры

- слабость, патологическая утомляемость мышц, которая возникает после физической нагрузки;
 - патологическая слабость мышц конечностей, туловища, невозможность подняться по ступенькам городского транспорта;
 - невозможность удержать голову, нижнюю челюсть;
 - опущение век;
 - двоение предметов;
 - утомляемость жевательных мышц при пережевывании твердой пищи, разговоре;
 - осиплость голоса, «носовой» оттенок голоса, его «затухание»;
 - нечеткость речи, на затрудненное глотание. 5 NB! Предположение о миастении должно возникнуть в каждом случае глазодвигательных и бульбарных расстройств.
- Анамнез.

- наличие в прошлом кратковременных эпизодов слабости и утомляемости, полностью/частично регрессировавших самопроизвольно/на фоне неспецифического лечения;
- семейный анамнез, наличие у родственников нервномышечных, аутоиммунных и онкологических заболеваний. NB Наиболее высокая заболеваемость встречается в двух возрастных категориях: 20-40 лет (в этот период чаще болеют женщины) и 65-75 лет (в этот период женщины и мужчины поражаются одинаково часто). При расспросе больного нужно уточнить: Когда началось заболевание? – сколько времени назад (дни, недели, месяцы, годы). Нарастают ли слабость в ногах и руках к вечеру? Имеется ли двоение в глазах, нарушение глотания, изменения голоса? Если болезнь прогрессирует, то с чего она началась? Какими хроническими заболеваниями болеет и что постоянно принимает?

ТЯЖЕЛАЯ ОСЛОЖНЕННАЯ ФОРМА МИАСТЕНИИ:

- **Миастенический криз** - это внезапно развившееся критическое состояние у больных М, которое свидетельствует не только о количественном, но и о качественном изменении характера процесса. Патогенез криза связан не только с уменьшением плотности холинорецепторов постсинаптической мембраны вследствие комплемент-опосредованного их разрушения, но и с изменением функционального состояния оставшихся рецепторов и ионных каналов.
- **Холинергический криз** - это состояние, имеющее особый механизм развития, обусловленный избыточной активацией никотиновых и мускариновых холинорецепторов вследствие передозировки антихолинэстеразными препаратами.
- **Смешанный криз** - это самый тяжелый вариант витальных нарушений у больных М., при котором больной нуждается в немедленном приеме антихолинэстеразных препаратов, а с другой – он не переносит эти препараты, и состояние его ухудшается на фоне их приема.

Физикальное обследование:

неврологический статус:

- нарушение зрения (двоение, слепота);
- нарушение речи и глотания (плохо говорит, не понимает обращенную речь); нарушение движений (в одной или нескольких конечностях с одной стороны, с двух сторон);
- нарушение болевой и температурной чувствительности (на лице, туловище, в одной или нескольких конечностях с одной стороны, с двух сторон);
- наличие координаторных расстройств (испытывает затруднения при ходьбе, выполнении мелких движений, пользовании предметами, чувствует сильное головокружение в покое или при движениях и др);
- мышечная слабость (при повторении стереотипных движений она резко усиливается и может достичь степени пареза/полного паралича), после отдыха объем движений увеличивается;

- характерна динамичность симптомов: интенсивность птоза может изменяться на протяжении суток в зависимости от физической нагрузки. Зрачковые реакции преимущественно живые, иногда встречается анизокория или истощение зрачковых реакций во время повторных обследований (например, усиление дисфагии во время еды/дисфонии во время разговора – так называемый феномен патологической мышечной утомляемости) и феномен генерализации мышечной слабости (например усиление птоза после нагрузки на мышцы руки);
- при вовлечении в патологический процесс глазодвигательных, мимических и жевательных мышц при внешнем осмотре у пациента наблюдается характерное маскообразное лицо, с отсутствием морщин, бедной мимикой, с опущением век. Во время улыбки поднимается лишь верхняя губа, в то же время нижняя губа и углы рта остаются неподвижными. Чаще всего наблюдается слабость круговой мышцы рта, что приводит к невозможности произнести звук «Р», губные звуки «Б», «П».
- поражение бульбарной группы мышц вызывает нарушения функции мягкого неба и надгортанника. Из-за нарушения акта глотания могут развиваться аспирационная пневмония/алиментарное истощение.
- при наличии генерализированных форм миастении – наличие слабость дыхательных мышц и сердечной деятельности. Мышечная слабость, которая доходит иногда до состояния тетраплегии, сопровождается выраженными вегетативными нарушениями: тахикардией, вялым пульсом, мидриазом.

NB! В клинической практике для оценки степени выраженности двигательных расстройств используют шкалу силы мышц конечностей, предложенную А. Szobor (1976):

- 0 баллов - движения в мышце отсутствуют;
- 1 балл - минимальные движения в мышце, но вес конечности пациент не удерживает;
- 2 балла - пациент удерживает вес конечности, но сопротивление, оказываемое исследователю, минимально;
- 3 балла - пациент оказывает сопротивление усилиям изменить положение конечности, но оно незначительно;
- 4 балла - пациент хорошо сопротивляется усилиям изменить положение конечности, но имеется некоторое снижение силы;
- 5 баллов - сила мышцы соответствует возрастной и конституциональной норме обследуемого

III. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

Сохраняют свою актуальность различные методы лечения Миастении, медикаментозные и хирургические. Каждый из методов преследует определенные цели и является наиболее целесообразным на том или ином этапах развития болезни. Важно подчеркнуть, что многообразие клинических форм заболевания: особенности возраста, характер течения, степень компенсации антихолинэстеразными препаратами,

наличие или отсутствие патологии тимуса, особенности иммунного ответа (серопозитивная и серонегативная) М определяют стратегию и тактику лечения.

В основу стратегии лечения миастении положены следующие принципы:

- 1) Этапность лечебных мероприятий;
- 2) Сочетания компенсирующей, патогенетической и неспецифической терапии;
- 3) Лечение хронической и острой (кризы) фаз течения заболевания.

Консервативное лечение

Компенсирующая терапия

- **Рекомендованы антихолинэстеразные препараты:** пиридостигмина бромид** применяют перорально в максимальной суточной дозе 240-360 мг, а однократно - от 30 до 120 мг; неостигмина метилсульфат** в виде таблеток по 15 мг 5-6 раз в день или подкожных инъекций по 1.0-2.0 мл 0.05% раствора 3-4 раза в день; галантамин** в виде подкожных инъекций 10 мг 1% раствора 2-3 раза в день или в таблетках 10 мг по 2 т 3 раза день [1,8,20,23,25,27].

Уровень убедительности – А (уровень достоверности – 1а)

- **Рекомендованы препараты калия:** калия хлорид обычно назначается в порошках по 1,0 г 3 раза в сутки. Порошок растворяют в стакане воды или сока и принимают во время еды. Калия хлорид в таблетках принимают перорально в суммарной дозе 3 г в сутки [1,8,22].

Уровень убедительности – В (уровень достоверности –3)

- Рекомендованы спиронолактоны. Препараты принимают внутрь в дозе 0,025 – 0,05 г 3-4 раза в день [8,20].

Уровень убедительности – В (уровень достоверности –3)

- **Рекомендованы 4-аминопиридины** (ипидакрин) обладает небольшим антихолинэстеразным эффектом и активируют процессы освобождения ацетилхолина из нервной терминали. Принимают в дозе 20 мг 2-4 раза в день иногда в сочетании с антихолинэстеразными препаратами.

Уровень убедительности – В (уровень достоверности –3)

- Рекомендовано лечение глюкокортикоидными препаратами

Уровень убедительности – А (уровень достоверности –1а)

- **Иммуносупрессорная терапия**

В случаях недостаточной эффективности, выявления побочных эффектов глюкокортикоидной терапии или необходимости уменьшить дозу глюкокортикоидных препаратов целесообразно назначение цитостатических препаратов.

- Рекомендован прием азатиоприн.

Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)

- Рекомендован прием микофеналата мофетила .

Уровень убедительности – В (уровень достоверности –2b)

- Рекомендован прием циклоспорина.

Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)

- Рекомендовано внутривенное ведение иммуноглобулинов G 5% и 10%.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)
- Рекомендована антиоксидантная терапия.
Уровень убедительности – С (уровень достоверности –3)

Хирургическое лечение

- Рекомендовано проведение тимэктомии.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2b)

При хорошей эффективности препаратов используемых на первом этапе, но сохраняющихся легких бульбарных нарушениях на фоне суточной отмены пиридостигмина бромид показано проведение тимэктомии.

Возможные механизмы благоприятного влияния тимэктомии на течение миастении связаны с

- 1) удалением источника антигенов по отношению к ацетилхолиновым рецепторам, обнаруженных в миоидных клетках тимуса, которые способны провоцировать выработку иммунных тел;
- 2) удалением источника антител к ацетилхолиновым рецепторам;
- 3) удалением источника ненормальных лимфоцитов.

Эффективность тимэктомии в настоящее время составляет 50-60%. Результатом операции может являться клинически полное выздоровление (эффект А), стойкая ремиссия при значительном уменьшении дозы антихолинэстеразных препаратов (эффект В), Незначительное улучшение состояния на фоне прежнего количества антихолинэстеразных препаратов (эффект С), отсутствие улучшения состояния (эффект D).

Иное лечение

- Рекомендовано проведение плазмафереза.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)
- Рекомендовано проведение гамма терапии области тимуса.
Уровень убедительности – В (уровень достоверности –3)

Лечение кризов.

По современным представлениям, патофизиологические механизмы развития кризов при миастении связаны с различными вариантами изменения плотности и функционального состояния холинорецепторов вследствие их аутоиммунного поражения. В соответствии с этим, лечение кризов должно быть направлено на компенсацию нарушений нервно-мышечной передачи и коррекцию иммунных расстройств.

- Рекомендовано проведение ИВЛ.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2b)
- Рекомендовано проведение плазмафереза.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)

- Рекомендовано внутривенное ведение иммуноглобулинов G 5% и 10%.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности –2а)
- Рекомендована антиоксидантная терапия .
Уровень убедительности – С (уровень достоверности –3)
- Рекомендованы антихолинэстеразные препараты.
Уровень убедительности – А (уровень достоверности – 1а)

Противопоказания при миастении

Чрезмерные физические нагрузки, препараты магния, курареподобные миорелаксанты, нейролептики и транквилизаторы (кроме грандаксина), ГОМК, мочегонные (кроме спиронолактонов), антибиотики фторхинолонового ряда, аминогликозиды, стрептомицины, а тетрациклин - под наблюдением врача, фторсодержащие кортикостероиды, производные хинина, D-пеницилламин.

Фармакологические тесты:

Одним из наиболее значимых критериев диагностики миастении считают фармакологический тест с введением антихолинэстеразных препаратов.

Методика пробы с введением неостигмина метилсульфата: 0.05 % раствор неостигмина метилсульфат 1.5 мл вводят подкожно при весе больного 50-60 кг, при весе 60-80 кг доза препарата соответствует 2.0 мл и при весе 80-100 кг 2.5 мл соответственно. В детской практике вводится 1.0 мл препарата.

Оценка проводится во временном интервале от 40 минут до 90 минут после введения препарата. В основе оценки теста лежит колебания выраженности клинических симптомов. Проба оценивается как позитивная при полной и неполной компенсации клинических симптомов, сомнительной – при частичной компенсации и негативной при отсутствии каких либо изменений. При возникновении мускариновых эффектов антихолинэстеразных препаратов после оценки эффективности теста вводят 0.1 % раствор атропина 0.2-0.5 мл.

Лабораторные исследования:

- исследование сыворотки крови на уровень аутоантител к мышечному ацетилхолиновому рецептору – важное значение имеет динамика этого показателя для оценки эффективности патогенетической терапии;
- определение электролитов крови – снижение показателей калия крови;
- гормоны щитовидной железы: и тиреотоксикоз, и гипотиреоз могут усиливать слабость при миастении;

Инструментальные исследования:

Электронейромиография (декремент тест):

- повторная ритмическая стимуляция нерва низкой (3 имп/с) и высокой (50 имп/с) частотой с использованием функциональных (постактивационные облегчение и истощение) и фармакологических (введение антихолинэстеразных препаратов) проб. **При миастении ЭНМГ-исследование проводится именно на «клинически пораженной мышце».**

- дополнительный метод диагностики – ЭНМГ с использованием концентрических игольчатых электродов (для выявления степени возможного вовлечения мышечного субстрата в патологический процесс, например, для выявления сопутствующего воспалительного процесса при полимиозите).

- электронейромиографическое исследование – для выявления нарушения нервно-мышечной передачи. В мышцах больных миастенией при стимуляции частотами 3 и 40 имп/с выявляется декремент амплитуды М-ответа в серии последовательных импульсов, который определяет степень нарушения нервно-мышечной передачи. Большое значение для диагностики имеет обратимость электрофизиологических феноменов на фоне АХЭП – нарастание амплитуды М-ответа и уменьшение декремента.

-КТ/МРТ органов средостения: для исключения/подтверждения патологии вилочковой железы (тимомы, гиперплазия вилочковой железы) с целью определения дальнейшей тактики лечения

IV. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации:

-Реабилитация способна уменьшить выраженность симптомов.

-Активные физические тренировки не показаны.

-Рекомендовано физическая активность низкой или умеренной интенсивности.

ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: Диетотерапия – пища богатая калием (томаты, бананы, курага, изюм, вареная картофель), белковая пища (мясные продукты). Психологическая поддержка больного и родственников (разъяснительные беседы по улучшению качества жизни пациентов).

Противопоказания при миастении

Чрезмерные физические нагрузки, препараты магния, курареподобные миорелаксанты, нейролептики и транквилизаторы (кроме грандаксина), ГОМК, мочегонные (кроме спиронолактонов), антибиотики фторхинолонового ряда, аминогликозиды, стрептомицины, а тетрациклин - под наблюдением врача, фторсодержащие кортикостероиды, производные хинина, D-пеницилламин.

VI. Порядок информирования и передачи информации в Роспотребнадзор в случае инфекционной патологии: порядок информирования не требуется

VII. Показания для госпитализации:

Экстренная госпитализация:

- миастенический и холинергический криз.

Плановая госпитализация:

- пациенты с неполной компенсацией двигательных нарушений.

VIII. Критерии оценки качества медицинской помощи

1. Прием (осмотр, консультация) врача- невролога первичный:

К (частота предоста вления)	Критерии качества	Выпол нение	Уровень достоверно сти доказатель ств (при наличии)	Уровень убедительн ости реко menda ций (при наличии)
К 1	Суточное наблюдение-неврологом реани- матологом. Ежедневный осмотр врачом-невролом с наблюдением и уходом среднего и млад- шего медицинского персонала в отделе- нии стационара		1 1	A A
К 0.2	Прием(осмотр,консультация)врача- терапевта повторный. Прием и консультация офтальмологии		1	A
К 0.8				
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5				

2. Лабораторные методы исследования:

К (частота предоста вления)	Критерии качества	Выпол нение	Уровень достоверно сти доказательс тв (при наличии)	Уровень убедитель ности реко menda ций (при наличии)
К 1	1. Клинический анализ крови развернутый; 2. Биохимический анализ крови развернутый; 3. Общий анализ мочи; 4.Исследования уровня калия в крови. 5.исследования уровня общего кальция крови. 6. Исследования уровня АСТ в крови 7. Исследования уровня АлТ в крови 4. Анализ крови на щелочную фосфотазу	1 1 1 1 1	2 2 2 2 2	С С С С С С
К 0.9				
К 0.8	1. Исследование урoвня натрия в крови; 2. Исследование урoвня калия в крови;	1 1	2 2	С С
К 0.7				

К 0.6				
К 0.5				

3. Инструментальные методы исследования:

К (частота предоста вления)	Критерии качества	Выпол нение	Уровень достоверно сти доказательс тва (при наличии)	Уровень убедитель ности рекоменда ций (при наличии)
К 1	1. Выполнена электронейромио- графия с декремент-тестом 2. расшифровка энмг 3. регистрация экг 4. расшифровка экг	1	1	А
К 0.9				
К 0.8				
К 0.7				
К 0.6				
К 0.5	Бронхоскопия ЭФГДС	1	2	Б

IX. Регламентирующие документы:

Нозологическая форма (<i>МИАСТЕНИЯ</i>)			
Диагностика, лечение	Стандарт (номер, наименование, дата)	Клинические прото- колы (наименова- ние, кем разработан, номер, дата)	Другое (национальные клинические руководства)

	Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1085н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при тяжелой миастении, осложненной кризом» (Зарегистрировано в Минюсте России 13.03.2013 N 27646)		Клинические рекомендации «МИАСТЕНИЯ» 2016Г
--	---	--	--

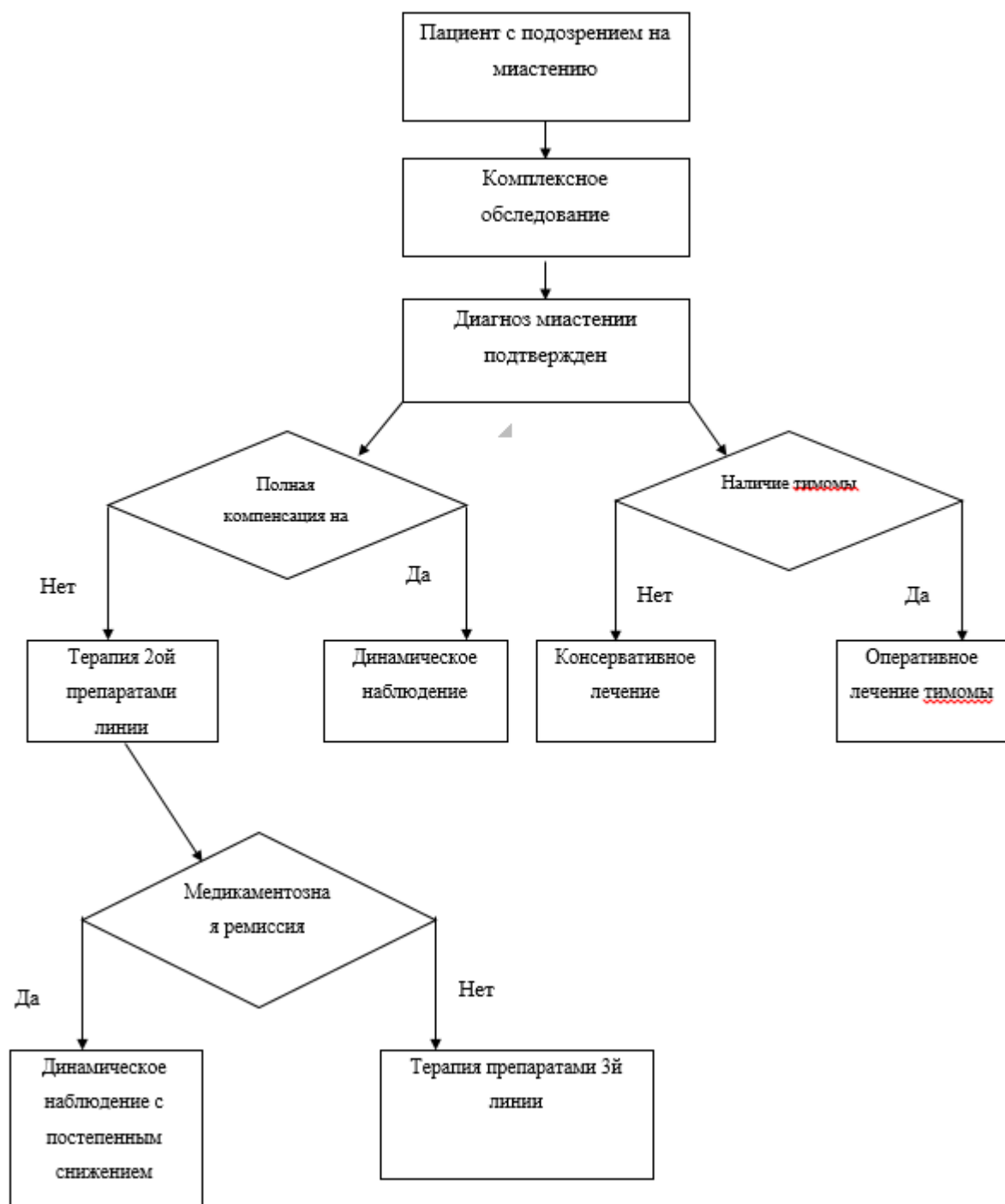
Х. Информация для пациента.

Можно ли жить нормально, болея миастенией?

Ответ на этот вопрос – *безусловно, ДА!* Поскольку миастения относится к болезням, которые можно лечить, а не просто сочувствовать больному человеку. Используемый в настоящее время комплекс лечебных препаратов и мероприятий позволяет добиться стойкой ремиссии заболевания и вернуть более 70% пациентов к нормальной полноценной жизни. Для миастении характерны ремиссии, возникающие на фоне базовой терапии, после тимэктомии или спонтанные – вообще без всякого лечения. Возможна хорошая компенсация болезни на фоне малых или умеренных доз антихолинэстеразных препаратов, которая не препятствует трудовой деятельности и активному отдыху пациентов. Даже в тех случаях, когда больные вынуждены проводить лечение поддерживающими дозами глюкокортикоидных и иммуносупрессорных препаратов, жизнь для них не останавливается. Семьи больных миастенией имеют здоровых детей. Женщина сама может выносить ребенка и быть уверенной, что он будет здоров. Да, существуют определенные ограничения, но они не столь значимы и не влияют на качество жизни больных при условии адекватной компенсации миастении.

XI. Алгоритмы действий врача (схема):

Приложение Б. Алгоритмы ведения пациента



Критерии качества специализированной медицинской помощи взрослым и детям при

Миастении (коды по МКБ-10: G70.0, G70.2)

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1.	Выполнено определение антихолинэстеразных антител, проба с ингибиторами АХЭ	Да/Нет
2.	Выполнено проведение итерационной стимуляции нерва	Да/Нет
3.	Выполнено применение блокаторов холинэстеразы	Да/Нет
4.	Выполнено проведение иммуносупрессивной терапии кортикостероидами	Да/Нет

**ЧЕК-ЛИСТ ПРОВЕРКИ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ ПРИ МИАСТЕНИИ
Код МКБ (G-70)**

№	№ истории болезни:	ФИО	Возраст:	Да - 1 Нет - 0
1.	Титульный лист. 1. Дата поступления, время поступления; 2. Дата выписки, время выписки; 3. Указание температуры при поступлении; 4. Указание непереносимости лекарственных средств; 5. Указание номера истории болезни; 6. Выставление клинического, заключительного диагноза, при поступлении, с указанием даты, кода заболевания; 7. Указание вида транспортировки больного; 8. Вес, рост больного.			

2.	Оформление 2-й страницы титульного листа 1. Отметка о выдаче л/н с указанием номера и с подписи нетрудоспособного; 2. Указание исхода заболевания; 4. Подписи заведующего, лечащего врача.	
3.	Лист назначений 1. Подпись пациента, лечащего врача, палатной медсестры на листе назначений; 2. Дата назначения препаратов, с датой отмены препаратов, с указанием дозировки и формы, с указанием пути введения препарата; 3. Указание даты назначения, даты выполнения диагностических назначений; 4. Указание лечебного стола.	
4.	Выполнен осмотр врачом-неврологом не позднее 30 минут от момента поступления в стационар	
5.	Выполнен тест с введением антихолинэстеразных лекарственных препаратов при установлении диагноза	
6.	Выполнена электронейромиография с декремент-тестом	
7.	Выполнена оценка тяжести клинических проявлений миастении по количественной шкале QMGS	
8.	Проведена терапия лекарственными препаратами: группы антихолинэстеразные и/или группы глюкокортикостероиды и/или группы иммунодепрессанты и/или тимэктомия (при наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	
9.	Выполнен плазмаферез и/или терапия лекарственными препаратами группы иммуноглобулины (при кризе, наличии медицинских показаний и отсутствии медицинских противопоказаний)	
10.	Этапный эпикриз: 1. каждые 10 й день пребывания в стационаре; 2. имеется указание динамики состояния пациента; 3. имеется указание динамики лабораторно – диагностических данных.	
11.	Выписной эпикриз 1. Персональные данные пациента; 2. Дата и время выписки; 3. Заключительный диагноз согласно классификации заболевания; 4. Данные всех выполненных лабораторно - инструментальных исследований; 5. Указание объективного статуса пациента при выписке и при поступлении; 6. Указание подробных рекомендаций для следующего этапа лечения.	

Лист ознакомления с Приказом № _____ от «__» _____ 2021 года
«О внедрении клинических рекомендаций, утвержденных министерством здравоохранения Российской Федерации в ГБУ РД «Городская клиническая больница»»

№ п/п	ФИО	должность, структурное подразделение	подпись	дата

