|  |  |
| --- | --- |
| СОГЛАСОВАНО:ГЛАВНЫЙ ВНЕШТАТНЫЙ СПЕЦИАЛИСТМИНЗДРАВА РОССИИ ПО ИНФЕКЦИОННЫМ БОЛЕЗНЯМ У ДЕТЕЙАКАДЕМИК РАН, ПРОФЕССОР\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Ю.В.ЛОБЗИН\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2015 | УТВЕРЖДАЮ:ПРЕДСЕДАТЕЛЬ ПРАВЛЕНИЯМЕЖДУНАРОДНОЙ ОБЩЕСТВЕННОЙ ОРГАНИЗАЦИИ «ЕВРО-АЗИАТСКОЕ ОБЩЕСТВО ПО ИНФЕКЦИОННЫМ БОЛЕЗНЯМ» ИМЕЖРЕГИОНАЛЬНОЙ ОБЩЕСТВЕННОЙ ОРГАНИЗАЦИИ «АССОЦИАЦИЯ ВРАЧЕЙ-ИНФЕКЦИОНИСТОВ САНКТ-ПЕТЕРБУРГА И ЛЕНИНГРАДСКОЙ ОБЛАСТИ»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_Ю.В. ЛОБЗИН\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2015 |

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ (ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ) ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ БОЛЬНЫМ БОЛЕЗНЬЮ ЛАЙМА

***Организации-разработчики:***

*ФГБУ НИИДИ ФМБА РОССИИ,*

*Общественная организация «Евроазиатское общество по инфекционным болезням»,*

*Общественная организация «Ассоциация врачей инфекционистов Санкт-Петербурга и Ленинградской области» (АВИСПО)*

**КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ (ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ) ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ БОЛЬНЫМ БОЛЕЗНЬЮ ЛАЙМА**

**Предисловие**

|  |  |
| --- | --- |
| Разработан:  | ФГБУ НИИДИ ФМБА России |
| Внесен: | ФГБУ НИИДИ ФМБА России |
| Принят и введен в действие: | Утверждено на заседании Профильной комиссии 9 октября 2015г. |
| Введен впервые: | 2015 |
| Отредактирован: | 2016 |

Код протокола

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| 91500. | 11 | A.69.2 | 01 | - | 2015 |  |
| 91500. | 11 | A.69.2 | 02 | - | 2016 |  |

|  |  |
| --- | --- |
| 91500. | Код отрасли здравоохранения по ОКОНХ |
| 11 | Группа нормативных документов в системе стандартизации в отрасли, согласно «Основным положениям стандартизации здравоохранения» |
| A.69.2 | Код класса протокола для нозологических форм (синдромов) принимает значение от А00.0 до Z99.9 (соответственно четырехзначной рубрикации МКБ-10), а для клинических ситуаций — в порядке их классифицирования |
| 01 | Порядковый номер варианта протокола принимает значение от 01 до 99 |
| 2015 | Год утверждения протокола принимает значения 20ХХ |

 Кодирование вновь создающихся протоколов происходит таким образом, что внесение дополнений не требует изменения кодов уже существующих протоколов ведения больных. Порядковое значение этих кодов достаточно для проведения разработки и добавления новых протоколов и пересмотра существующих.

**Содержание**

|  |  |
| --- | --- |
| 1. Область применения
2. Нормативные ссылки
3. Термины, определения и сокращения
4. Общие положения

 4.1. Определения и понятия 4.2. Эпидемиология 4.3 Этиология и патогенез 4.4. Классификация и клиническая картина 4.4.1.Стратификация рисков  4.5. Общие подходы к диагностике 4.6 Клиническая диагностика 4.6.1. Клиническая дифференциальная диагностика характера проявления синдрома  4.7. Лабораторная диагностика  4.8. Инструментальная диагностика 4.9. Специальная диагностика 4.10. Критерии постановки диагноза болезни Лайма 4.10.1.Эпидемиологические критерии диагностики 4.10.2.Клинические критерии диагностики болезни Лайма 4.10.3. Лабораторные критерии диагноза болезни Лайма 4.11. Обоснование и формулировка диагноза 4.12. Лечение 4.12.1. Общие подходы к лечению 4.12.2 Методы лечения 4.12. Реабилитация.  4.13. Диспансерное наблюдение.  4.14. Общие подходы к профилактике 4.15. Организация оказания медицинской помощи детям с болезнью Лайма 5. Характеристика требований5.1 Модель пациента (вид медицинской помощи: первичная доврачебная медико-санитарная помощь) 5.1.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента5.1.2 Требования к диагностике в амбулаторных условиях5.1.3 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий 5.1.4 Требования к лечению в амбулаторных условиях 5.1.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения немедикаментозной помощи в амбулаторных условиях 5.1.6 Требования к лекарственной помощи в амбулаторных условиях 5.1.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения лекарственных средств в амбулаторных условиях 5.1.8 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола 5.2 Модель пациента (вид медицинской помощи: первичная врачебная медико-санитарная помощь, первичная специализированная медико-санитарная помощь)5.2.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента* + 1. Требования к диагностике в амбулаторных условиях

5.2.3 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий5.2.4 Требования к лечению в амбулаторных условиях5.2.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения немедикаментозной помощи в амбулаторных условиях5.2.6 Требования к лекарственной помощи в амбулаторных условиях5.2.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения лекарственных средств в амбулаторных условиях5.2.8 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола 5.3 Модель пациента (вид медицинской помощи:первичная врачебная медико-санитарная помощь, первичная специализированная медико-санитарная помощь)5.3.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента* + 1. Требования к диагностике в стационарных условиях

Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий5.3.4 Требования к лечению в стационарных условиях5.3.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения немедикаментозной помощи в амбулаторных условиях5.3.6 Требования к лекарственной помощи в амбулаторных условиях5.3.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения лекарственных средств в амбулаторных условиях5.3.8 Требования к режиму труда, отдыха, лечению или реабилитации5.3.9 Требования к диетическим назначениям и ограничениям5.3.10 Требования к уходу за пациентом и вспомогательным процедурам5.3.11 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола5.1.12 Возможные исходы и их характеристика 5.4 Модель пациента (вид медицинской помощи:первичная врачебная медико-санитарная помощь, первичная специализированная медико-санитарная помощь)* + 1. Критерии и признаки, определяющие модель пациента
		2. Требования к диагностике в условиях стационара

5.4.3 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий 5.4.4 Требования к лечению в условиях стационара 5.4.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения немедикаментозной помощи в условиях стационара 5.4.6 Требования к лекарственной помощи в условиях стационара 5.4.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения  лекарственных средств в условиях стационара 5.4.8 Требования к режиму труда, отдыха, лечению или реабилитации 5.4.9. Требования к диетическим назначениям и ограничениям 5.4.10 Требования к уходу за пациентом и вспомогательным процедурам 5.4.11 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола 5.4.12 Возможные исходы и их характеристика 6. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма6.1. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма (догоспитальный этап)6.2. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма (госпитальный этап) 7.Мониторинг протокола ведения больных  8. Экспертиза проекта протокола ведения больных 9. Приложения  10. Библиография  | 4557111213162827273032333434343636363637404141414343434344444444444445454546474748474748484951525252555556565656565657596163636363646464646567676768686976 |

ВВЕДЕНИЕ

**Клинические рекомендации (протокол лечения) оказания медицинской помощи детям больным болезнью Лайма:**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Фамилии, имена, отчества разработчиков | Место работы с указанием занимаемой должности, ученой степени и звания | Адрес места работы с указанием почтового индекса | Рабочий телефон с указанием кода города |
| Скрипченко Наталия Викторовна | ФГБУ НИИДИ ФМБА России, д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки, зам.директора по научной части | С-Петербург, ул. Проф. Попова, д.9 | (812) 234-10-38 |
| Усков Александр Николаевич | ФГБУ НИИДИ ФМБА России, д.м.н., заместитель директора по научной работе по разработке и координации национальных и международных проектов | С-Петербург, ул. Проф. Попова, д.9 | (812)234-60-04 |
| Иванова Марина Витальевна | ФГБУ НИИДИ ФМБА России, старший научный сотрудник, и.о. руководителя отдела нейроинфекций и органической патологии нервной системы | С-Петербург, ул. Проф. Попова, д.9 | (812) 234-19-01 |
| Вильниц Алла Ароновна | ФГБУ НИИДИ ФМБА России, старший научный сотрудник отдела нейроинфекций и органической патологии нервной системы | С-Петербург, ул. Проф. Попова, д.9 | (812) 234-19-01 |

### 1. Область применения

Клинические рекомендации (протокол лечения) «Болезнь Лайма у детей» предназначены для применения в медицинских организациях Российской Федерации.

### 2. Нормативные ссылки

В Протоколе использованы ссылки на следующие документы:

* Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724);
* Федеральный закон Российской Федерации от 29 ноября 2010 г. N 326-ФЗ "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации»;
* Федеральный [закон](http://www.bestpravo.ru/federalnoje/bz-gosudarstvo/c5n.htm) от 30.03.1999 N 52-ФЗ "О санитарно-эпидемиологическом благополучии населения" (Собрание законодательства Российской Федерации, N 14, ст. 1650; 2002, N 1 (ч. I), ст. 2; 2003, N 2, ст. 167; N 27 (ч. I), ст. 2700; 2004, N 35, ст. 3607; 2005, N 19, ст. 1752; 2006, N 1, ст. 10; 2007, N 1 (ч. I), ст. 21, 29; N 27, ст. 3213; N 46, ст. 5554; N 49, ст. 6070; 2008, N 24, ст. 2801; N 29 (ч. I), ст. 3418),
* Приказ Минздравсоцразвития России от 5 мая 2012г. №521н “Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям с инфекционными заболеваниями”, зарегистрирован в Минюсте РФ 10 июля 2012г., регистрационный №24867;
* Приказ Минздравсоцразвития России №1664н от 27 декабря 2011 г. «Об утверждении номенклатуры медицинских услуг», зарегистрирован в Минюсте 24 января 2012, регистрационный № 23010;
* Приказ Минздравсоцразвития России от 23 июля 2010 г. № 541н «Об утверждении Единого квалификационного справочника должностей руководителей, специалистов и служащих, раздел «Квалификационные характеристики должностей работников в сфере здравоохранения», зарегистрирован в Минюсте РФ 25 августа 2010 г., регистрационный №18247;
* ГОСТ Р 52600 -2006 «Протоколы ведения больных. Общие положения» (Приказ Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии от 05.12.2006 № 288);
* Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье (МКБ – 10);

### 3. Термины, определения и сокращения

В документе применяются термины в интерпретации, делающей их однозначными для восприятия медицинскими работниками. Для целей настоящего нормативного документа используются следующие термины, определения и сокращения:

|  |  |
| --- | --- |
| Клинические рекомендации (протокол лечения) оказания медицинской помощи детям (Протокол)  | Нормативный документ системы стандартизации в здравоохранении, определяющий требования к выполнению медицинской помощи больному при определенном заболевании, с определенным синдромом или при определенной клинической ситуации. |
| Модель пациента | Сконструированное описание объекта (заболевание, синдром, клиническая ситуация), регламентирующее совокупность клинических или ситуационных характеристик, выполненное на основе оптимизации выбора переменных (осложнение, фаза, стадия заболевания) с учетом наибольшего их влияния на исход и значимых причинно-следственных связей, определяющее возможность и необходимость описания технологии оказания медицинской помощи. |
| Нозологическая форма | Совокупность клинических, лабораторных и инструментальных диагностических признаков, позволяющих идентифицировать заболевание (отравление, травму, физиологическое состояние) и отнести его к группе состояний с общей этиологией и патогенезом, клиническими проявлениями, общими подходами к лечению и коррекции состояния. |
| Заболевание | Возникающее в связи с воздействием патогенных факторов нарушение деятельности организма, работоспособности, способности адаптироваться к изменяющимся условиям внешней и внутренней среды при одновременном изменении защитно-компенсаторных и защитно-приспособительных реакций и механизмов организма. |
| Основное заболевание  | Заболевание, которое само по себе или в связи с осложнениями вызывает первоочередную необходимость оказания медицинской помощи в связи с наибольшей угрозой работоспособности, жизни и здоровью, либо приводит к инвалидности, либо становится причиной смерти. |
| Сопутствующее заболевание  | Заболевание, которое не имеет причинно-следственной связи с основным заболеванием, уступает ему в степени необходимости оказания медицинской помощи, влияния на работоспособность, опасности для жизни и здоровья и не является причиной смерти. |
| Тяжесть заболевания или состояния  | критерий, определяющий степень поражения органов и (или) систем организма человека либо нарушения их функций, обусловленные заболеванием или состоянием либо их осложнением. |
| Исходы заболеваний | Медицинские и биологические последствия заболевания. |
| Последствия (результаты) | Исходы заболеваний, социальные, экономические результаты применения медицинских технологий. |
| Осложнение заболевания | Присоединение к заболеванию синдрома нарушения физиологического процесса; - нарушение целостности органа или его стенки; - кровотечение; - развившаяся острая или хроническая недостаточность функции органа или системы органов. |
| Состояние  | Изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи. |
| Клиническая ситуация | Случай, требующий регламентации медицинской помощи вне зависимости от заболевания или синдрома. |
| Синдром | Состояние, развивающееся как следствие заболевания и определяющееся совокупностью клинических, лабораторных, инструментальных диагностических признаков, позволяющих идентифицировать его и отнести к группе состояний с различной этиологией, но общим патогенезом, клиническими проявлениями, общими подходами к лечению, зависящих, вместе с тем, и от заболеваний, лежащих в основе синдрома. |
| Симптом | Любой признак болезни, доступный для определения, независимо от метода, который для этого применялся |
| Пациент  | Физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи независимо от наличия у него заболевания и от его состояния. |
| Медицинское вмешательство  | Выполняемые медицинским работником по отношению к пациенту, затрагивающие физическое или психическое состояние человека и имеющие профилактическую, исследовательскую, диагностическую, лечебную, реабилитационную направленность виды медицинских обследований и (или) медицинских манипуляций, а также искусственное прерывание беременности; |
| Медицинская услуга  | Медицинское вмешательство или комплекс медицинских вмешательств, направленных на профилактику, диагностику и лечение заболеваний, медицинскую реабилитацию и имеющих самостоятельное законченное значение; |
| Качество медицинской помощи  | Совокупность характеристик, отражающих своевременность оказания медицинской помощи, правильность выбора методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации при оказании медицинской помощи, степень достижения запланированного результата. |
| Физиологический процесс | Взаимосвязанная совокупная деятельность различных клеток, тканей, органов или систем органов (совокупность функций), направленная на удовлетворение жизненно важной потребности всего организма. |
| Функция органа, ткани, клетки или группы клеток | Составляющее физиологический процесс свойство, реализующее специфическое для соответствующей структурной единицы организма действие. |
| Формулярные статьи на лекарственные препараты | Фрагмент протоколов ведения больных, содержащий сведения о применяемых при определенном заболевании (синдроме) лекарственных препаратах, схемах, и особенностях их назначения. |
| **В тексте документа используются следующие сокращения:** |
| ВОЗ – Всемирная организация здравоохраненияДЭМ – диссеминированный энцефаломиелитИКБ – иксодовый клещевой боррелиозИФА – иммуноферментный анализ КЭ – клещевой энцефалитЛБ - (лайм-боррелиоз, болезнь Лайма)МЗ РФ – Министерство здравоохранения МКБ-10 – Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье, 10-го пересмотраРоссийской ФедерацииММЭ – множественная мигрирующая эритемаМРТ – магнитно-резонансная томографияМЭ – мигрирующая эритемаНРИФ – реакция не прямой иммунофлюоресценцииОМС – обязательное медицинское страхованиеПМУ – простая медицинская услугаПНС – периферическая нервная система ПЦР– полимеразная цепная реакция РКИ- рандомизированные контролируемые исследования | СМ – серозные менингитыФЗ – федеральный законХААД – хронический атрофический акродерматитЦНС – центральная нервная системаЦСЖ – цереброспинальная жидкостьЦС III – цефалоспорины III поколенияРСК – реакция связывания комплементаЭКГ – электрокардиографияЭНМГ – электронейромиографияЭхо-КГ – эхокардиографияЭЭГ – электроэнцефалография IL-1, 2, 4, 8 – интерлейкин 1, 2, 4, 8 IFN-γ – гамма интерферонIg A, M, G, E – иммуноглобулины класса А, М, G, Е Osp A, B, C, D, E, F – протеины поверхностной мембраныTNF-α – фактор некроза опухоли-альфаRW- реакция Вассермана |

### 4. Общие положения

Клинические рекомендации (протокол лечения) оказания медицинской помощи детям (Протокол) больным болезнью Лайма разработаны для решения следующих задач:

* проверки на соответствие установленным Протоколом требований при проведении процедуры лицензирования медицинской организации;
* установление единых требований к порядку диагностики, лечения, реабилитации и профилактики детей с болезнью Лайма;
* унификация разработок базовых программ обязательного медицинского страхования и оптимизация медицинской помощи больным детям с болезнью Лайма;
* обеспечение оптимальных объемов, доступности и качества медицинской помощи, оказываемой пациенту в медицинской организации;
* разработка стандартов медицинской помощи и обоснования затрат на ее оказание;
* обоснования программы государственных гарантий оказания медицинской помощи населению, в том числе и детям;
* проведения экспертизы и оценки качества медицинской помощи объективными методами и планирования мероприятий по его совершенствованию;
* выбора оптимальных технологий профилактики, диагностики, лечения и реабилитации для конкретного больного;
* защиты прав пациента и врача при разрешении спорных и конфликтных вопросов.

Область распространения настоящих клинических рекомендаций (протокол лечения) оказания медицинской помощи детям (Протокол) больным болезнью Лайма— медицинские организации вне зависимости от их форм собственности.

**Методология**

**Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:**

поиск в электронных базах данных.

**Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:**

доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрановскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE, электронную библиотеку (www.elibrary.ru). Глубина поиска составляла 5 лет.

**Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:**

* Консенсус экспертов;
* Оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

**Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций** (Таблица 1)

|  |  |
| --- | --- |
| Уровни доказательств | Описание |
| 1++ | Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок |
| 1+ | Качественно проведенные мета-анализы, систематические обзоры или РКИ с низким риском систематических ошибок |
| 1- | Мета-анализы, систематические обзоры или РКИ с высоким риском систематических ошибок |
| 2++ | Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи |
| 2+ | Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи |
| 2- | исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи |
| 3 | Не аналитические исследования (например: описания случаев, серий случаев) |
| 4 | Мнение экспертов |

**Методы, использованные для анализа доказательств:**

* обзоры опубликованных мета-анализов;
* систематические обзоры с таблицами доказательств.

**Описание методов, использованных для анализа доказательств:**

 При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в ее валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.

 Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований, и применяемых вопросников, используемых для стандартизации процесса оценки публикаций.

 На процессе оценки, несомненно, может сказываться и субъективный фактор. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е. по меньшей мере двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

**Таблицы доказательств:**

таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

**Методы, использованные для формулирования рекомендаций:**

консенсус экспертов.

**Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций** Таблица 2.

|  |  |
| --- | --- |
| Сила | Описание |
| **A** | По меньшей мере, один мета-анализ, систематический обзор, или РКИ, оцененные, как 1++ , напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные, как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов |
| **B** | группа доказательств, включающая результаты исследовании, оцененные, как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 1++ или 1+ |
| **C** | группа доказательств, включающая результаты исследований оцененные, как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов; или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как *2++* |
| **D** | Доказательства уровня 3 или 4; или экстраполированные доказательства , из исследований, оцененных, как 2+ |

**Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points — GPPs):**

 Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

**Экономический анализ:**

 При наличии отечественных данных по эффективности затрат на анализируемые вмешательства в рекомендованных для селекции/сбора доказательств базах данных, они учитывались при принятии решения о возможности рекомендовать их использование в клинической практике.

**Метод валидизации рекомендаций:**

* внешняя экспертная оценка;
* внутренняя экспертная оценка.

**Описание метода валидизации рекомендаций:**

 Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, доступна для понимания.

 Получены комментарии со стороны врачей первичного звена и участковых терапевтов в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

 Предварительная версия была также направлена рецензенту, не имеющему медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив пациентов.

 Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался, и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесения изменений.

**Консультация и экспертная оценка:**

 Последние изменения в настоящих рекомендациях были представлены для дискуссии в предварительной версии на Всероссийском Ежегодном Конгрессе «Инфекционные болезни у детей: диагностика, лечение и профилактика», Санкт-Петербург, 9-10 октября 2015г. Предварительная версия выставлена для широкого обсуждения на сайте www.niidi.ru, для того, чтобы лица, не участвующие в конгрессе, имели возможность принять участие в обсуждении и совершенствовании рекомендаций. Дополнения утверждены на заседании Профильной комиссии 2015г.

 Проект рекомендаций был рецензирован также независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

**Рабочая группа:**

 Для окончательной редакции иконтроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

**Основные рекомендации:**

 Сила рекомендаций (A-D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики - good practice points (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

### Ведение протокола:

 Ведение клинических рекомендаций (протокола) оказания медицинской помощи детям больным болезнью Лайма осуществляется ФГБУ НИИДИ ФМБА России. Система ведения предусматривает взаимодействие со всеми медицинскими организациями, оказывающими медицинскую помощь детям с инфекционными заболеваниями.

### 4.1 Определения и понятия

Болезнь Лайма (**А69.2** по МКБ-10) (синонимы:Лайм-боррелиоз, иксодовый клещевой боррелиоз, клещевой боррелиоз, боррелиоз Лайма) - груп­па инфекционных трансмиссивных природноочаговых заболеваний, вызываемых бактериями рода *Borrelia* семейства [*Spirochaetaceae*](https://ru.wikipedia.org/w/index.php?title=Spirochaetaceae&action=edit&redlink=1)*,* передающихся иксодовыми клещами, характеризующиеся поражением кожи, нервной системы, опорно-двигательного аппарата, сердца, имеющие склонность к хроническому течению.

**4.2. Эпидемиология.**

Лайм-боррелиоз (ЛБ) относится к группе природноочаговых зоонозов с трансмиссивным механизмом передачи возбудителей.

Случаи заболеваний Лайм-боррелиозом регистрируются на обширной территории Евразии и широко распространены в лесной и лесостепной зонах России (от Балтийского побережья до берегов Тихого океана). Основное эпидемическое значение в качестве переносчиков на территории России имеют клещи *Ixodes persulcatus* и *I.ricinus*, характеризующиеся наличием чрезвычайно широкого круга своих прокормителей, что проявляется в существовании стойких природных очагов инфекций с циркуляцией возбудителей между клещами и их прокормителями. В центральных, восточных районах и на отдельных территориях лесной зоны европейской части России наиболее распространены клещи *I.persulcatus*, а в западных регионах страны — клеши *I.ricinus*. В природных очагах возбудители ЛБ, циркулируют между клещами и дикими животными - прокормителями клещей, среди которых насчитывается более 200 видов диких позвоночных, из них около 130 — мелкие млекопитающие и 100 видов птиц. При заражении неиммунных животных (в основном мелких грызунов) в их организме происходит размножение возбудителя. Поскольку заражение восприимчивых животных происходит не одновременно, а в течение всего сезонного периода активности клещей, они играют наряду с переносчиками существенную роль как резервуар инфекции в природе.

Природные очаги инфекций, передающихся иксодовыми клещами, приурочены преимущественно к лесным ландшафтам умеренного климатического пояса. Наиболее активные их них связаны с широколиственными, смешанно-широколиственными или южно-таежными формациями растительности.

Чаще всего клещи прикрепляются к одежде человека в лесу, когда он перемещается, касаясь ветвей деревьев, раздвигая кустарники и травостой, или садится на траву. В случаях, когда клещи заносятся в жилище на шерсти домашних животных, предметах одежды или иных вещах, внесенных их леса, присасывание возможно спустя несколько дней после выхода человека из эндемичного очага. Инфицирование человека боррелиями происходит преимущественно в результате присасывания самки клеща. С момента наползания клеща на одежду человека до начала кровососания проходит 1-2 часа. У человека клещ присасывается чаще всего в области шеи, груди, подмышечных впадин, паховых складок, т.е. в местах с тонкой кожей и обильным кровоснабжением. У детей относительно частым местом прикрепления клеща является волосистая часть головы и заушные области. Прикрепление и присасывание клеща к телу в большинстве случаев остаются незамеченными, так как в состав его слюны входят анестезирующие, сосудорасширяющие и антикоагулирующие вещества. Ощущение человеком саднения и зуда на месте присасывания клеща может возникать отсрочено (через 6-12 ч) или вовсе отсутствует. Процесс полного насыщения кровью самок иксодовых клещей может продолжаться 6-8 дней, однако передача возбудителей обычно происходит в первые сутки (в течение первых нескольких часов).

Возможна передача боррелий через фекалии клеща при попадании их на кожу и последующего втирания в кожу при расчесах. Не исключается случаи механической передачи возбудителей при случайном раздавливании клещей во время их снятия с животных (собаки) и попадания содержимого кишечника клеща в микротравмы кожи или на конъюнктиву глаз. Другим возможным путем передачи боррелий от животных к человеку, по данным некоторых исследователей, может выступать алиментарный путь, реализующийся при употреблении в пищу сырого козьего молока или молочных продуктов без термической обработки.

Уровень заболеваемости на тех или иных территориях зависит от интенсивности эпизоотического процесса, который меняется ежегодно в зависимости от комплекса экологических процессов, происходящих в данной конкретной экосистеме.

Годовая динамика заболеваемости Лайм-боррелиозом характеризуется выраженной сезонностью, связанной с периодом активности переносчиков. Заболевания людей регистрируются со 2-3 декады апреля. Максимум заболеваемости приходится на Европейской территории страны на май, в Предуралье, на Урале и Западной Сибири — на май—июнь, на Дальнем Востоке — на май-июль. В очагах преимущественного обитания клещей *I.ricinus* случаи заболеваний могут регистрироваться и осенью — в сентябре и октябре, что связано с наличием дополнительного периода активности этих клещей в конце лета. Так, в Северо-Западном регионе России ежегодно более 80% больных заражаются в период с апреля по июль по причине нападения как *I.persulcatus*, так и *I.ricinus*. Остальные (около 20%) в августе-сентябре в связи с активностью *I.ricinus*.

Таким образом, для заболевания характерна весенне-летняя сезонность, обусловленная периодом активности клещей, которая связана с региональными природно-географическими, погодными условиями и видами переносчика.

**4.3. Этиология и патогенез**

Возбудители ЛБ относятся к порядку *Spirochaetales*, семейству *Spirochaetaceae*, роду *Borrelia*. Свое родовое название они получили в честь французского микробиолога A.Borrel, изучавшего в начале ХХ века эту разновидность спирохет. Все известные виды рода Borrelia морфологически весьма сходны. Это грамотрицательные спирохеты, относительно легко окрашиваются анилиновыми красителями, что отличает их от других родов спирохет. Другой отличительной особенностью боррелий является отсутствие у них митохондрий и ундулирующей мембраны. Длина микробной клетки - от 10 до 30 мкм, поперечный размер составляет 0,20-0,25 мкм. По форме представляют собой извитую, лево- или правовращающуюся спираль. Размеры и форма микроорганизма могут изменяться от условий существования в разных хозяевах, при культивировании на питательных средах и под действием антибиотиков.

 Многие боррелии являются причиной инфекционных заболеваний человека, например, возвратных лихорадок - *B.recurrentis, B.duttoni, B.hermsii* и др. Одна из боррелий, - *Borrelia burgdorferi*, названа в честь Willy Burgdorfer, который вместе с Alan Barbour в 1982 году выделил культуру этих бактерий от пациента с болезнью Лайма. В 1984 году была установлена принадлежность выделенного возбудителя к роду *Borrelia* (Swellengrebel, 1900); порядок *Spirochaetales* (Buchanan, 1917); семейство *Spirochaetacae* (Swellengrebel, 1907).

В настоящее время по отличиям в нуклеотидных последовательностях ДНК различают более 20 геновидов боррелий, относящихся к комплексу *B.burgdorferi sensu lato*, представители которого неравномерно распределены в пределах мирового нозоареала этой инфекции. Доказана патогенность для человека 4 геновидов: *B.burgdorferi sensu stricto, B.garinii,* *B.afzelii и B.miyamatoi*. Все эти геновиды имеют распространение на территории России (преимущественно *B.garinii* и *B.afzelii,* ареал распространения *B.miyamatoi* окончательно не уточнен). В России, как и в Европе, ИКБ при высокой, а возможно, и абсолютной восприимчивости человека к возбудителю, вызывается четырьмя видами боррелий (*В.afzelii, B.garinii, В.burgdorferi sensu stricto, B.miyamatoi*). Генотипические особенности возбудителя находят четкое отражение в клинических проявлениях ИКБ, что обуславливает полиморфность клинической картины в зависимости от этиологии заболевания. Так, мигрирующая эритема (МЭ) наблюдается наиболее часто (до 90%) при инфицировании *В. afzelii*, тогда как *B. garinii* обуславливает преимущественно поражение нервной системы (до 40%). В Северной Америке ИКБ вызывается только *В. burgdorferi sensu stricto* (sensu stricto означает «в узком смысле») и обуславливает преимущественное поражение опорно-двигательного аппарата у пациентов. С *B.miyamatoi* связывают развитие рецидивирующих лихорадочных состояний без наличия МЭ.

Боррелии in vitro культивируются только в среде обогащенной аминокислотами, витаминами, альбумином бычьей и кроличьей плазмы и другими веществами (модифицированная среда BSK-II). Температурный оптимум культивирования составляет 30-34оС. Боррелии отличаются относительно длительным и непостоянным периодом роста на питательных средах в анаэробных условиях, который обычно составляет 7-20 часов. Боррелии выращенные в среде культивирования хорошо сохраняются при низких температурах (-70°-90°С) до нескольких лет, не теряя своих биологических свойств. Формалин, фенол, этиловый спирт и другие дезинфицирующие вещества, а также ультра­фиолетовое излучение обладают инактивирующим действием на боррелии.

Боррелии имеют одну линейную хромосому и, кроме того, еще до 20 кольцевых и линейных плазмид, известных еще под названием - микрохромосомы. Белковый (антигенный) спектр боррелий весьма вариабелен и различен не только у боррелий разных геновидов, но и среди изолятов одного геновида. Боррелии имеют группы антигенов: поверхностные (OspA, OspB, OspD, OspE и OspF), жгутиковый и цитоплазматический. Белки, находящиеся на внешней оболочке, определяют видовую принадлежность и являются основными иммуногенами. Многие антигенные детерминанты внешней оболочки сходны с таковыми у некоторых бактерий. Этим объясняется возможность перекреста в иммунологических реакциях.

Лайм-боррелиоз – объединяет группу заболеваний, имеющих схожие механизмы развития патологических изменений, которые мало зависят от определенного геновида боррелии, вызвавшего болезнь. Эти изменения характеризуются постепенным развитием и вовлечением в патологический процесс многих органов и систем (кожи, нервной системы, опорно-двигательного аппарата, сердца и др.).

 Согласно общепринятому взгляду на течение боррелиозной инфекции выделяют три стадии развития болезни:

1. Стадия локальной инфекции с развитием патологического процесса в месте внедрения возбудителей;

2. Стадия диссеминации (распространения) боррелий от места их первичного внедрения;

3. Стадия органных поражений, как результат длительного патологического воздействия возбудителей на органы и системы.

Разделение на стадии довольно условно и, во многом, основывается на клинических проявлениях, а также временных характеристиках от момента инфицирования. Следует заметить, что заболевание может переходить последовательно из одной стадии в другую, или, миновать какую-либо из них, а также впервые проявляться в любой стадии без наличия предшествующей.

После присасывания клеща и попадания боррелий в кожу человека, они взаимодействуют с многочисленными факторами специфической и неспецифической резистентности макроорганизма, которые и обусловливают патологический процесс, как в месте персистенции возбудителя, так и общий ответ организма на инфекцию.

Реакция защиты начинается с фагоцитоза микроорганизмов, при этом, иногда наблюдается незавершенный фагоцитоз, в связи с чем создаются условия для последующей персистенции возбудителей. Взаимодействие микроорганизма с макроорганизмом на уровне фагоцитоза обусловливает первичную воспалительную реакцию. Активные бактериофаги секретируют вещества, которые активизируют монокины: -фактор некроза опухоли, интерлейкин-1, интерлейкин-6, а также хемокины: интерлейкин-8, моноцитарный хемоаттрактант-1. Монокины оказывают воздействие на сосудистую стенку посредством активации Е-селектина, сосудистого и внутриклеточного адгезионных факторов. Активация гранулоцитов этими факторами приводит вначале к их адгезии к сосудистой стенке, а затем и выходу через сосудистую стенку сквозь щели эндотелия, появляющиеся под воздействием монокинов. Некоторые цитокины являются стимуляторами других факторов воспаления. Так, например, интерлейкин-1 увеличивает секрецию простагландинов и коллагеназы, усиливая тем самым процесс воспаления.

В то же время, хемокины, секретируемые бактериофагами стимулируют диапедез других гранулоцитов и моноцитов из просвета сосуда и определяют направление их хемотаксиса к месту локализации инфекции. Монокины вызывают увеличение просвета сосудов, вследствие чего кровоток замедляется, и различные гуморальные факторы неспецифической резистентности достигают участка инфекции наряду с фагоцитами и моноцитами. Сложная воспалительная реакция может иметь свое дальнейшее развитие с участием боррелий, которые реагируют с системой комплемента непосредственно или же посредством связанного на их поверхности плазмина. Вследствие чего появляется мощный фактор воспаления - С5а, с хемотаксическим и вазодилятационным действием.

Кроме опосредованного повреждающего действия, существуют веские основания предполагать наличие у боррелий своеобразных токсинов, причем как с эндо- так и экзопродукцией.

Локализация возбудителя в месте инфицирования на протяжении определенного периода времени обусловливает особенности клиники: относительно удовлетворительное самочувствие, слабо выраженный синдром общей интоксикации, отсутствие других ха­рактерных для боррелиоза проявлений.

Способность боррелий к самостоятельным поступательным движениям в тканях находит свое отражение в особенностях местного воспаления. В центре эритемы (в месте первоначального накопления возбудителя) боррелии подвергаются активному воздействию факторов воспаления, они теряют свою подвижность и их количество уменьшается, результатом чего является снижение явлений местного воспаления с формированием в центре эритемы “просветления”. Появление новых колец гиперемии связано с новыми генерациями боррелий за счет уменьшения факторов воспаления. Все это приводит обычно к развитию характерной мигрирующей эритемы, которая может и не иметь кольцевидную форму. При инфекционно-обусловленных воспалительных изменениях кожи другой этиологии подобных изменений практически не наблюдается, что позволяет считать мигрирующую эритему достоверным клиническим маркером боррелиоза. В процессе защитной воспалительной реакции со стороны организма большинство боррелий элиминируется. В ряде случаев на этой стадии заболевание заканчивается. Однако в ряде случаев клеточные и гуморальные факторы неспецифической резистентности не способны полностью справиться с возбудителем. Кроме того, считается, что некоторые штаммы боррелий обладают повышенной устойчивостью к неспецифическим факторам резистентности организма. Запаздывание гуморального ответа (клеточный иммунитет на этой стадии минимален) часто приводит к прогрессированию заболевания.

По мере накопления возбудителей в коже, они гематогенно, лимфогенно и благодаря своей подвижности распространяются из первичного очага по организму и по­падают во внутренние органы и другие участки кожи. Сосудистые реакции в области воспаления во многом способствуют проникновению боррелий в кровеносное русло. Не исключается способность боррелий к прямой пенетрации непосредственно через эндотелиальные клетки в просвет сосуда.

Существует достаточно четкая зависимость (хотя и далеко не абсолютная) поражения того или иного органа или системы органов в зависимости от геновида боррелий. Для *B.afzelii* более характерны поражения кожи, для *B.garinii* - изменения со стороны нервной системы.

Генерализация инфекции клинически сопровождается симптомами общей инфекционной интоксикации и поражения различных органов (лимфатических узлов, печени, селезенки, сердца, мышц, суставов, почек, периферических нервов, головного мозга с вовлечением в вос­палительный процесс мозговых оболочек и др.).

Реакции взаимодействия боррелий с факторами гуморального (антитела и система комплемента) и клеточного (активированные Т-лимфоциты) звеньями иммунной системы определяют дальнейший механизм не только местного, но и общего воспаления.

Увеличение количества специфических иммуноглобулинов IgM наблюдается в период от 3 до 6 недели болезни и связан с активацией В-лимфоцитов. Концентра­ция IgG в сыворотке крови повышается постепенно в течение месяцев, с увеличением чис­ла боррелий и соответственно их антигенов. Лимфоциты и вырабатываемые ими специфические иммуноглобулины реагируют в начале заболевания избирательно на отдельные антигены боррелий, как поверхностные, так и цитоплазматические. По мере прогрессирования заболевания расширяется спектр антител к антигенам микробной клетки. Конечным этапом функционирования клеточного, гуморального звеньев иммунной системы и системы комплемента является образование комплексов антиген-антитело с последующей их элиминацией или лизисом.

На поздних стадиях, наряду с пролиферацией лимфоцитов происходит повышение функциональной активности отдельных клонов клеток (Т-хелперов, сенсибилизированных к множественным белкам боррелий, Т-супрессоров), увеличение индекса стимуляции лим­фоцитов крови. Отмечается нарастание числа и функциональной активности В-лимфоцитов с выработкой иммуноглобулинов классов IgM и IgG ко многим белкам боррелий. Эти факты свидетельст­вуют о возможном перекрестном реагировании раздраженной иммунной системы с антиге­нами микробной клетки и макроорганизма, с последующим формированием аутоиммунных механизмов патологических изменений в органах. Ведущая роль при этом отводится длительной персистенции возбудителя в тканях и его внутриклеточном расположением.

Причина неоднородных органных поражений, при остром или хроническом течении ЛБ, во многом может быть обусловлена непостоянством факторов обеспечивающих воспаление. Боррелии, испытывая на себе прессинг со стороны различных факторов резистентности организма, образуют мембранные выпячивания, которые содержат липопротеины (OspA, OspB, OspC). Эти липопротеины - мощные индукторы воспалительных реакций, что особенно характерно для OspA. Длительно сохраняясь на поверхности боррелий, они могут активировать как клетки неспецифической резистентности (макробактериофаги), так и поликлональные клетки иммунной системы (В- и Т-лимфоциты). Активация поликлональных В-лимфоцитов приводит к синтезу антител, которые вызывают воспалительные реакции в соответствующем органе. При этом, продуцируемые антитела обладают перекрестной иммунологической активностью как в отношении антигенов боррелий, так и тканевых белков (например: аксональные белки нервной ткани, белки синовиальной оболочки и др.). По мере прогрессирования заболевания аутоиммунные механизмы становятся все более значимы в патогенезе.

Поражения внутренних органов и систем при хроническом течении заболевания сопровождаются ярко выраженными клиническими проявлениями. Нередко болезнь приобретает рецидивирующий характер, когда обострения чередуются с бессимптомными периодами различной длительности. В других случаях заболевание протекает с постепенным прогрессированием. Известны случаи, когда у больных первые клинические проявления поражений органов и систем возникают спустя месяцы и даже годы после первичного инфицирования, что свидетельствует о возможности латентного (бессимптомного) течения боррелиозной инфекции.

**4.4. Классификация и клиническая картина болезни Лайма**

Общепринятой клинической классификации в настоящее время не существует как в России, так и в других странах. Предложенные в разное время классификации отражают состояние и уровень представлений о заболевании на тот момент. По мере получения новых научных данных, становятся очевидными недостатки большинства этих попыток унификации клинических проявлений ИКБ. Клинико-патогенетическая классификация предложенная в 1996 году (Лобзин Ю.В., Антонов В.С., Козлов С.С.), которая прошла апробацию во многих инфекционных стационарах и в настоящее время широко используется в практике. Эта классификация, отражает практически все клинические формы и проявления заболевания, а также стадийность течения данной инфекции.

**Клинико-патогенетическая классификация болезни Лайма**

|  |
| --- |
| **Формы болезни:** латентная, манифестная        **I. По течению:** острое, подострое, хроническое        **II. По клиническим признакам:**        **1. Острое и подострое течение**        а) эритемная форма        б) безэритемная форма         **с преимущественным поражением**        - нервной системы        - сердца        - суставов        **2. Хроническое течение**        а) непрерывное        б) рецидивирующее         с преимущественным поражением        - нервной системы        - суставов        - кожи        - сердца        **III. По тяжести:**        - тяжелая        - средней тяжести        - легкая         |

Манифестная форма характеризуется клиническими симптомами боррелиоза и наличием персистенции возбудителя, латентная инфекция - лишь персистенцией боррелий.

Манифестная форма по течению может быть: острой - продолжительность болезни до 3 мес., подострой - от 3 до 6 мес., хронической - сохранение симптомов более 6 месяцев.

 По клиническим признакам, *при остром и подостром течении*, выделяют эритемную форму (при наличии мигрирующей эритемы) и безэритемную (при наличии лихорадки, интоксикации, но без эритемы). Каждая из этих форм может протекать с симптомами поражения нервной системы, сердца, суставов, кожи и других органов.

При остром и подостром течении по выраженности симптомов выделяют степень тяжести: легкую, среднетяжелую, тяжелую. При определении степени тяжести болезни учитывается не только выраженность клинических проявлений, но и наличие органных поражений. Отмечается четкая зависимость степени тяжести ИКБ от длительности заболевания.

Хроническая инфекция может характеризоваться как непрерывным, так и рецидивирующим течением.

 ***Манифестная и латентная формы заболевания*.**

 При ИКБ возможны несколько вариантов реализации инфекционного процесса. В большинстве случаев у инфицированного человека в результате неспецифических и специфических факторов резистентности организма наступает купирование заболевания в инкубационном или начальном периодах болезни при клинически незаметных проявлениях инфекционного процесса. В других случаях возникает заболевание со всеми присущими ему характерными проявлениями инфекции - это манифестные формы. По длительности сохранения клинических проявлений манифестные формы могут быть разделены на острое, подострое и хроническое течение. Например, в Северо-Западном регионе России манифестация заболевания с острым или подострым характером течения инфекционного процесса наблюдается у 20-25% пострадавших от присасывания инфицированного клеща. Таким образом, у 5-6 человек из 100 пострадавших от нападения клещей могут наблюдаться клинические признаки острого боррелиоза. В ряде случаев хронизация инфекции наблюдается после наличия клинической стадии острого и подострого боррелиоза. Однако ИКБ может впервые манифестировать и спустя несколько месяцев и даже лет после инфицирования, когда наблюдаются клинические проявления и закономерности характерные уже для хронической инфекции.

Особенностью ИКБ является наличие латентной инфекции, когда клинические проявления отсутствуют или не обнаруживаются доступными диагностическими методами при сохраняющейся персистенции возбудителей. В этом случае сохранение титров антител не меньше диагностических величин на протяжении 6 месяцев при трехкратном исследовании в динамике или выявление боррелий прямыми микробиологическими методами свидетельствует о латентной инфекции. В дальнейшем может происходить клиническая манифестация этой латентной инфекции.

Количество больных с хроническим течением и латентной формой боррелиоза в настоящее время не известно. Можно только предполагать с достаточной долей условных допущений, что их не меньше чем с острым и подострым течением.

***Острое и подострое течение.*** Обычно инкубационный период при ИКБ составляет от 2 до 30 дней, в среднем - две недели.

Начало заболевания, как правило, имеет характерные черты ин­фекционного процесса и часто протекает с поражением кожи. Наиболее частым симптомом в начальном периоде заболевания является появление мигрирующей эритемы вокруг первичного аффекта - места бывшего присасывания иксодового клеща. Характерный вид эритемы, ее форма и локализация, частота этого симптома при ИКБ, а также особенности клинических проявлений заболевания у больных с эритемой и без таковой позволяет обоснованно выделять эритемную и безэритемную формы заболевания.

Заболевание может начинаться с появления мигрирующей эритемы или симптомов общей инфекционной интоксикации. Во втором случае, синдром интоксикации в последствии может либо дополняться эритемой, либо в случаях безэритемных форм оставаться ведущим синдромом начального периода. Син­дром общей интоксикации у больных ИКБ в России наблюдается в 60-70% случаев. Он проявляется головной болью, ознобами, тошнотой, мигрирующими болями в костях и мышцах, артралгиями, общей слабостью, быстрой утомляемостью, лихорадкой от субфебрильной до 40°С. Лихорадочный период может продолжаться несколько дней (обычно не превышает 15 дней). В большинстве случаев синдром общей инфекционной интоксикации выражен умеренно.

В месте присасывания клеща в конце инкубационного периода больные отмечают небольшой зуд, иногда боль и наблюдается покраснение кожи с небольшой инфильтрацией подкожной клетчатки. Пятно гиперемии кожи постепенно увеличивается по периферии, достигая размеров 5-15 см, иногда до 50 см и более. Форма эритемы округлая или овальная, очень редко неопределенная. Наружный край воспаленной кожи более гиперемирован, несколько возвышается над уровнем здоровой кожи. Часто, через несколько дней, центральная часть эри­темы бледнеет или приобретает синюшный оттенок, создается форма кольца, поэтому нередко эритему при ИКБ называют кольцевидной, хотя с такой же частотой эритема может быть и сплошной (равномерной по окраске). В это же время, в месте первичного аффекта, в центре эритемы, может сохраняться корочка или при длительном инкубационном периоде - рубец. Появление эритемы в этих случаях не сопровождается “оживлением” первичного аффекта, т.е. после исчезновения воспаления в месте укуса клеща, как результата реакции кожи на его присасывание, появление эритемы не приводит к воспалению первичного аффекта. Поэтому иногда бывает достаточно трудно определить место бывшего присасывания клеща, особенно когда первичный аффект представляет собой уже сформировавшийся рубец.

Эритема привлекает внимание больного либо субъективными ощу­щениями (зуд, боль, жжение), либо в результате увеличения ее размеров по периферии (миграция), отсюда, часто встречающееся в литературе название - мигрирующая. В ряде случаев (10-15%) появление эритемы не сопровождается субъективными ощущениями. Степень тяжести ИКБ не зависит от места локализации эритемы, ее размеров и формы.

 Эритемная форма ИКБ у детей характеризуется преимущественно (56,7%) легким течением, проявляющимся развитием МЭ в месте укуса клеща и общеинфекционным синдромом. Начало ИКБ в ½ случаев острое и проявляется подъемом температуры тела от 37,5°С до 39,5°С (в 50% случаев имеет место фебрильный характер температурной реакции), а появление МЭ в месте укуса клеща наблюдается через 1,6+0,1 дней с постепенным увеличением ее в течение 1–5 суток. При этом у 75% пациентов, имеющих подострое начало заболевания (изолированная МЭ на фоне нормальной температуры), развитие общеинфекционного синдрома наблюдается в течение последующих 6,9+1,1 суток. Длительность температурной реакции составляет в среднем 2-5 дней. Только у 15,6% пациентов вообще отсутствует общеинфекционный синдром.

У некоторых больных кроме эритемы, в области присасывания клеща, подобные очаги воспале­ния кожи появляются на других участках тела вследствие распространения боррелий из первичного очага лимфогенным или гематогенным путем. Вторичные (дочерние) эритемы отличаются от основной отсутствием первичного аффекта и они, как правило, бывают меньших размеров.

Эритема без лечения сохраняется 3-4 недели, затем исчезает, редко она существует более длительный срок (месяцы). На месте бывшей эритемы часто наблюдается шелуше­ние кожи, гиперпигментация, зуд, чувство покалывания, снижение болевой чувствительности.

Эритема может сопровождаться регионарным лимфаденитом или реже - лимфаденопатией. Лимфатические узлы увеличены, незначительно болезненные при пальпации. Лимфангоита не бывает.

В этом периоде заболевания развитие доброкачественной лимфоцитомы кожи или появление множественных эритем (вне области первичного аффекта) наблюдается относительно редко (5-10% больных). У четверти больных выявляются признаки увеличения печени, повышается уровень активности печеночных ферментов.

Боррелиоз может протекать и без поражения кожи (до 30%), но с синдромом общей интоксикации и лихорадкой. Приблизительно у каждого седьмого пациента заболевание впервые манифестирует симптомами или синдромами поражения внутренних органов, без предшествующей эритемы и заметного лихорадочного периода. В таких случаях, с учетом эпидемиологических дан­ных (присасывание клеща в анамнезе или частые посещения лесных массивов эндемичных по ИКБ в эпидсезон (апрель-октябрь) и лабораторного подтверждения (прямые и непрямые микробиологические методы), диагностируется безэритемная форма ИКБ.

Дальнейшее развитие инфекционного процесса связано с диссеминацией боррелий из первичного очага (кожи) в различные органы. В большей части случаев через 2-10 недель после начала болезни клиническое течение характеризуется исчезновением мигрирующей эритемы и развитием патологических признаков со стороны внутренних органов: нервной системы (периферического и центрального ее звеньев), суставов, сердца, глаз и др.

На коже могут появляться множественные элементы эритематозного характера, вызванные распространением возбудителей из первичного очага инфекции (диссеминация). Одним из таких кожных проявлений обычно при подостром течении ИКБ кроме МЭ является доброкачественная лимфоцитома (синонимы: лимфаденоз кожи Беферштедта, саркоид Шпиглера-Фендта, лимфоплазия ко­жи). Клинически лимфаденоз кожи (одиночная и диссеминированная формы) представляет собой изменения в виде пастозных, синюшно-красного цвета узелков или бляшек, болезненных при пальпации, с появлением регионарного лимфаденита. Наиболее частая локализация: лицо, мочка уха, околососковая зона молочной желе­зы. Очаги существуют длительно (до нескольких месяцев) и разрешаются без атрофии. При гистологическом исследовании участков измененной кожи - эпидермис не изменен. В дерме вокруг сосудов и нередко в гиподерме отмечается очаговый инфильтрат из лимфоцитов, гистиоцитов, могут встре­чаться эозинофилы и плазматические клетки. Часто инфильтрат имеет фолликулярное строение, т.е. напоминает структуру фолликула лимфоузла. При длительном существовании очагов структура характерная для фолликулов исчезает.

Клинические признаки с преимущественным поражением какого-либо органа или систем органов обыч­но развиваются на 4-6 неделе болезни при эритемной форме, когда синдром интоксикации, лихорадка и эритема угасают или исчезают вовсе. Симптомы органного поражения могут появляться и в более ранние сроки на фоне выраженных признаков интоксикации, лихорадки и эритемы. При безэритемной форме - признаки поражения различных органов зачастую являются первыми клинически заметными симптомами боррелиозной инфекции.

Чаще всего наблюдаются поражения нервной системы: менингит (редко менингоэнцефалит), невропатия черепных нервов, радикулоневрит. При развитии серозного (бактериального) менинги­та появляются головная боль различной интенсивности от слабой до мучительной, тошнота, рвота, светобоязнь, повышенная чувствительность к звуковым и световым раздражи­телям, болезненность при движении глазных яблок. Выявляется умеренная ригидность затылочных мышц, другие оболочечные симптомы выявляются относительно редко. Снижены или отсутствуют брюшные рефлексы. Цереброспинальная жидкость прозрачная, давление ее в пределах нормы, часто наблюдается умеренный лимфоцитарный плеоцитоз (100-300 клеток в 1 мкл) на фоне повышенного содержания белка (до 0,66-1,0 г/л) и нор­мальной или несколько повышенной концентрации глюкозы. У одной трети больных наблюдаются признаки астено-невротического синдрома, проявляющиеся нарушением сна, отмечается рассеян­ность, снижение памяти, повышенная возбудимость, эмоциональная неустойчивость, тре­вожность. Эти признаки вовлечения в патологический процесс головного мозга выявляются независимо от тяжести течения заболевания и сохраняются достаточно долго после окончания лечения, имитируя «синдром хронической усталости» (до 12 месяцев и более). У детей в 32% случаев имеет место синдром Баннварта, включающий триаду симптомов, таких как серозный менингит, невропатию лицевого нерва и полиневропатию. Учитывая частоту менингитов боррелиозной этиологии среди сезонных серозных менингитов, всех пациентов с подозрением на серозный менингит, поступающих с апреля по октябрь месяц, рекомендуется обследовать на ИКБ.

 Диссеминированный энцефаломиелит (ДЭМ) боррелиозной этиологии у детей занимает первое место среди всех бактериальных ДЭМов. Симптоматика может возникать как остро, так и подостро, достигая максимума в течение нескольких суток. Постепенное начало характеризуется последовательным на протяжении 5-7 суток появлением очаговых неврологических нарушений, возникающих на фоне нормальной или субфебрильной температуры тела. Общемозговые явления наблюдаются у трети больных в виде угнетения сознания до уровня сомнолентности, сильной головной боли, сохраняются на протяжении нескольких суток.. Менингеальный синдром выявляется в 10-20% случаев.

 Острое начало заболевания характеризуется появлением неврологических нарушений, возникающих в течение 1-3 суток на фоне лихорадки до 38,5оС, наличием общемозговой симптоматики в виде сомнолентности, сильных головных болей и повторной рвоты. В ряде случаев заболевание может дебютировать с эпилептического генерализованного приступа. Очаговые неврологические нарушения при ДЭМ характеризуются сочетанием выраженной мозжечковой атаксии и пирамидных гемипарезов. Синдром мозжечковой атаксии в 1/3 наблюдений является основным проявлением заболевания. Характерно преобладание туловищной атаксии при сравнительно меньшей выраженности координаторных нарушений в конечностях. Атактические нарушения регрессируют на протяжении 3-4 недель. Двигательные расстройства при диссеминированных энцефалитах встречаются реже координаторных и характеризуются развитием гемипареза с повышением мышечного тонуса по пирамидному типу, с полной регрессией без остаточного двигательного дефицита на фоне терапии. Психические изменения проявляются распадом сложных видов праксиса и гнозиса. Расстройства высшей нервной деятельности отличаются стойкостью и медленным восстановлением на протяжении нескольких месяцев. Поражения черепных нервов при ДЭМ чаще проявляются двусторонней недостаточностью функции VΙΙ пары по центральному типу и межъядерной офтальмоплегией.

 Невропатии черепных нервов встречаются примерно у половины больных с неврологическими расстройствами. Наиболее часто поражается VII пара, нередко с паре­зом лицевых мышц. Кожная чувствительность обычно не нарушена. Парез лицевых мышц не достигает степени полного паралича. Онемение и покалывание (парестезии) пораженной половины лица, боли в области уха и нижней челюсти свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс V пары черепных нервов.

 Могут также поражаться глазодвигательные нервы с нарушением конвергенции, зрительные - с нарушением зрения, слуховые - с нарушением слуха, реже языкоглоточный и блуждающий нервы. Симптомы воспаления черепных нервов, как правило, носят нестойкий характер и быстро исчезают на фоне этиотропной терапии.

Нарушения со стороны периферических нервов наблюдается у трети больных с неврологиче­ской симптоматикой поражения периферической и центральной нервных систем. Невропатия может наблюдаться как при остром, так и хроническом течении ИКБ.

В настоящее время о достоверности диагноза можно говорить лишь при сочетании невропатии с патогномоничным проявлением ИКБ (мигрирующая эритема, хронический атрофический акродерматит). Поэтому, без наличия этих синдромов истинная частота случаев боррелиозных невритов вряд ли может быть определена (при безэритемных формах). Вовлечение в патологический процесс какого-либо нерва может проявляться невропатией кожных веточек нервов: либо как поражение нерва на периферии, либо в нервном сплетении со всеми характерными признаками. При гистологическом изучении можно выявить периваскулярные лимфоидные инфильтраты малых периневральных и эндоневральных сосудов среднего размера.

Возникают корешковые расстройства по чувствительному типу в шейном, грудном, поясничном отделах позвоночника, или двигательному - радикулоневриты, поли-, мононевриты, плечевые плекситы и др. Грудные радикулиты проявляются выраженным болевым синдромом, чувством сжатия, сдавления. Могут наблюдаться смешанные типы невропатий. В зоне расстройств появляются сильные боли, онемение, неприятные ощущения. Вы­является слабость определенных групп мышц и снижение рефлексов. У больных с парезами мышц может развиться мышечная атрофия.

При определении чувствительности в зонах поражения выявляются как гипо-, так и гиперестезии.

Одним из характерных неврологических расстройств при ИКБ является лимфоцитарный менингорадикулоневрит Баннварта (синдром Баннварта). Основным признаком синдрома является триада, включающая корешковые боли, перифе­рический парез (особенно лицевого и отводящего нервов) и менингит с лимфоцитарным плеоцитозом.

Неврологические симптомы при лечении обычно полностью исчезают через несколько месяцев, но могут рецидивировать, и заболевание приобретает затяжное или хроническое течение.

Поражения сердца появляются обычно на 5-6 неделе от начала заболевания. Боль­ные предъявляют жалобы на неприятные ощущения и боли в области сердца, сердцебиение, одышку, головокружение. Физикально выявляется брадикардия, увеличение размеров сердца, приглушение сердечных тонов, расщепление 1 тона, систолический шум на верхушке сердца.

На 1-2 неделе болезни у некоторых больных на ЭКГ могут выявлят­ься изменения гипоксического характера (уплощение и инверсия зубца Т, удлинение ин­тервала Q-T) и при лечении они исчезают вместе с синдромом инфекционной интоксика­ции.

В более поздние сроки заболевания, у больных с вовлечением в патологический процесс сердца, на ЭКГ отмечаются изменения дистрофического характера, а также опре­деляется атриовентрикулярная блокада, степень которой может меняться неоднократно в течение суток (1 или 2 степени, иногда полная), внутрижелудочковые нарушения проводи­мости по ножкам пучка Гиса, уширение комплекса QRS, нарушение ритма сердечных со­кращений (экстрасистолии). В некоторых случаях развиваются более выраженные диффуз­ные поражения сердца - миоперикардит.

В России частота артритов боррелиозной этиологии находится в пределах 2-10% в зависимости от географического региона регистрации случаев.

Сроки появления первых воспалительных изменений в суставах после инфицирования отмечаются в пределах от нескольких дней до одного года - двух лет.

Артрит развивается обычно через несколько недель (4-6) от начала болезни или после мигрирующей эритемы, которая наблюдается только у 40% больных с поражением опорно-двигательного аппарата. Реже признаки суставного синдрома выявляются тогда, когда еще сохраняется эритема и синдром инфекционной интоксикации. Поражения суставов нередко могут быть признаками безэритемной формы ИКБ. Наиболее часто вовлечение суставов в патологический процесс отмечается в первые 3 месяца заболевания (в 65%), в последующем первичное поражение суставов боррелиозного генеза наблюдается значительно реже. Клинически артрит при ИКБ проявляется в виде моно- или олигоартрита, обычно крупных суставов: до 50% - это коленные суставы, 30% - плечевые, 20-25% локтевые и голеностопные. Значительно реже поражаются мелкие суставы кистей и стоп (до 10%). Вовлечение в процесс одного сустава отмечается у трети больных, в несколько большем проценте имеется одновременное поражение двух-трех суставов (до 40%).

Одним из первых проявлений суставного синдрома практически у всех пациентов являются артралгии. Артралгии, которые очень часто наблюдаются при остром ИКБ (от 20 до 60% больных), не являются признаками воспалительных изменений в суставе, поэтому иногда выделяют артралгический и артритический клинические варианты течения острого (подострого) боррелиоза. Возможно, что артралгии при ИКБ являются менее выраженным, субклиническим отражением однотипного процесса воспаления, что и при артритах.

Патоморфологическая и клиническая характеристика суставного синдрома при ИКБ практически не отличается от наблюдаемой при острых артритах другой этиологии.

Изменения в суставах характеризуются динамичностью, а степень их выраженности варьирует в зависимости от давности суставного синдрома и предшествующего лечения.

 Первые признаки, развивающегося артрита, характеризуются болью в области сустава, из-за которой ограничивается его подвижность и отеком периартикулярной клетчатки. Интенсивность воспалительных изменений обычно умеренная, экссудативный компонент представлен слабо, массивного выпота в полость суставов, как правило, не отмечается. Может наблюдаться гиперемия кожи с локальным повышением температуры в месте пораженного сустава, однако и в этих случаях болевой синдром выражен умеренно. В воспалительный процесс у трети всех больных с суставным синдромом вовлекаются и периартикулярные ткани, что может проявляться тенденитами, тендовагинитами, миозитами. Иногда воспаление периартикулярных тканей наблюдается непосредственно под мигрирующей эритемой (в этом случае эритема располагается вокруг сустава) еще до развития синовита.

Воспаление суставов при остром и подостром течении ИКБ по своему характеру напоминает реактивный артрит. По мере прогрессирования суставной синдром становится более выраженным, проявляя отчетливую тенденцию к хронизации и сходство по течению с аутоиммунным ревматоидным артритом. В связи с этим иногда выделяют клинические варианты артрита при боррелиозе - артрит ранней и поздней стадии. Продолжительность артрита обычно от одной недели до 3 ме­сяцев. Без этиотропного лечения артрит принимает хроническое непрерывное или рецидивирующее течение.

*Хроническое течение.* Течение заболевания расценивается как хроническое в случаях, когда клинические проявления ИКБ сохраняются более 6 месяцев. Для этой стадии болезни характерно развитие прогрессирующего хронического воспаления в коже, суставах или нервной системе, реже в других органах, приводящее к атрофическим и дегенеративным изменениям в этих органах.

Обычно хронизация наступает вслед за острым или подострым течением боррелиоза, либо после длитель­ного латентного периода. При отсутствии в анамнезе острого манифестного течения ИКБ клиническая диагностика хронической формы бывает затруднительна, так как утрачивается связь болезни с присасыванием иксодовых клещей, а наличие неспецифичных клинических проявлений не позволяет заподозрить боррелиозную инфекцию.

 При хроническом ИКБ возможно прогредиентное течение, когда признаки болезни в динамике непрерывно прогрессируют без ремиссий, или рецидивирующее течение с периодами ремиссии разной продолжительности.

Обычно на первый план выступает какой-либо ведущий синдром, обусловленный поражением нервной системы, кожи, суставов или сердца, реже других органов и систем.

Поражение центральной нервной системы может проявляться длительно сохраняющейся головной болью, бы­строй утомляемостью, снижением памяти, нарушением сна, что укладывается в клинику астено-вегетативного синдрома. Появляются симптомы энцефаломиелита, рассеянного склероза, могут развиваться психические нарушения, эпилептиформные припадки. Иногда отмечаются поражения че­репных нервов со стойкими нарушениями функции. Клинических проявлений, патогномоничных для боррелиозной инфекции, при поражении черепных нервов нет. Однако отмечается преимущественное поражение вестибулокохлеарного нерва (от 15% до 80% случаев), а также зрительного нерва в 5%-10%.

Острый боррелиозный энцефалит или менингит клинически не всегда распознаются. В этих случаях лечение не проводится и как следствие развивается прогрессирующий энцефаломиелит или цереброваскулярный нейроборрелиоз.

Прогрессирующий энцефаломиелит наблюдаемый при хроническом течении ИКБ был первоначально описан Ackermann в 1985 году. Частота его составляет от 4% до 20% всех случаев ИКБ с поражением нервной системы. Он наблюдается обычно у пациентов в 40-60 летнем возрасте. Продолжительность болезни до установления диагноза может быть от 6 месяцев до 25 лет (в среднем 14 месяцев). Может развиться и в первый год после мигрирующей эритемы.

В отличие от поражения ЦНС при остром течении ИКБ редко наблюдается предшествующий корешковый синдром, головные боли и клинические признаки инфекции. Более типично медленно прогрессирующее течение без болевого синдрома, который иногда может наблюдаться при обострениях заболевания. Обычно не бывает бессимптомных периодов. Может быть спинальный и церебральный тип поражений.

Ведущие признаки - спастический пара- или тетрапарез, спинная или мозжечковая атаксия, психоорганический синдром, гемипарез, экстрапирамидные моторные признаки. Все эти симптомы могут наблюдаться как изолированно, так и в различных сочетаниях. Сопутствующее поражение корешков спинномозговых нервов наблюдается у четверти больных.

При ЭЭГ часто выявляются патологические изменения, подтверждающие многоочаговый характер поражения нервной системы. Обычно определяются легкие диффузные изменения корковой ритмики со снижением регулярности альфа-ритма, сглаженность зональных различий, умеренное увеличение индекса медленно-волновых компонентов тета- и дельта-диапазона, выраженные диффузные нарушения биоэлектрической активности на диэнцефально-стволовом уровне.

На компьютерной томо­графии и МРТ у ряда больных выявляются признаки атрофии коры головного мозга, дилятации желудочковой системы мозга, арахноидит. МРТ выявляет неопределенные воспалительные изменения в веществе головного и спинного мозга в половине случаев.

Воспалительный синдром цереброспинальной жидкости с умеренным лимфоплазматическим плеоцитозом, признаками нарушения гематоэнцефалического барьера и часто выявляемым повышенным интратекальным синтезом IgG, IgA, IgM позволяет проводить дифференциальную диагностику между острым и хроническим течением или обострением процесса. Анализ цереброспинальной жидкости достоверно отличает проявления боррелиозного прогрессирующего энцефаломиелита от рассеянного склероза.

Цереброваскулярный нейроборрелиоз проявляется умеренными признаками менингеального синдрома, постоянными или преходящими парезами черепных нервов и медленно прогрессирующим психоорганическим синдромом с изменениями личности, нарушениями памяти. Могут быть преходящие ишемические нарушения в различных сосудистых ассоциированных зонах или мозговые инсульты. Все эти симптомы наблюдаются через 3-7 месяцев от начала болезни.

Энцефалопатия рассматривается как одно из проявлений хронического течения боррелиоза. Явления энцефалопатии нередко выступают на первый план среди других симптомов, причем почти в половине случаев они проявляются синдромом пирамидной недостаточности или рассеянной органической симптоматикой. Энцефалопатия сопровождается мозжечковыми нарушениями, пароксизмальными расстройствами сознания, астеническим синдромом и интеллектуально-мнестическими расстройствами. У больных могут возникать изменения психики в виде депрессии, раздражительности или паранойи.

Нарушение памяти и восприятия, синдром патологической усталости могут сохраняться после острого боррелиоза или же развиваются в течение последующих месяцев, и даже лет. В половине случаев у больных с боррелиозной энцефалопатией отмечается повышенный уровень белка в спинномозговой жидкости, но воспалительные изменения в ликворе не обнаруживаются.

Неврологические дефициты у больных с энцефалопатией могут быть выявлены при нейрофизиологических обследованиях. Вызванные потенциалы и МРТ иногда выявляют повреждения белого вещества головного мозга в виде многоочаговых изменений.

При поражении периферической нервной системы наблюдаются полирадикулоневриты, полиневропатия. Чаще развиваются радикулоневриты шейного, грудного и по­ясничного отделов позвоночника с нарушением чувствительности и двигательными рас­стройствами. В зонах иннервации пораженных нервов наблюдается атрофия мышц. Хроническая радикулоневропатия проявляется болями или нарушением функции в шейном, грудном или люмбосакральном сегментах. Больные с хронической радикулоневропатией часто жалуются на корешковые боли или дистальные парастезии в конечностях, реже на боли в области туловища, иногда эти явления сопровождаются умеренно выраженной мышечной слабостью. Больные полиневропатией могут иметь симптомы нарушения чувствительности по типу носков, перчаток, как симметричные, так и односторонние.

Признаки неврита с нарушениями кожной чувствительности и парестезиями наблюдаются почти у 40-60% больных с ХААД. Иногда умеренно выраженная хроническая аксональная полинейропатия может наблюдаться у пациентов с боррелиозным поражением нервной системы и без сопутствующих изменений кожи и других органов.

Приблизительно у 10-15% больных с острым артритом заболевание переходит в хроническое течение. Этому предшествуют обострения, которые становятся все более продолжительными и интенсивными, укорачиваются периоды ремиссии. Хроническое течение приобретает более устойчивый характер, и локализация артрита становится определенной. Артриты при хроническом ИКБ чаще характеризуются поражением одного или двух крупных суставов. Обычно это один или оба коленных сустава. Течение болезни характеризуется обострениями и ремиссиями. Продолжительность обострений может длиться от нескольких дней до месяцев, в среднем до недели. Без лечения самостоятельная ремиссия (длительная) обычно наступает через 6-7 месяцев активного процесса. В период ремиссий иногда больными отмечаются артралгии, которые носят мигрирующий характер с распространением болевого синдрома на несколько суставов. Пора­женные суставы в этот период, как правило, внешне не изменены или определяется их незначительное увеличение за счет отечности окружающей ткани. При длительном течении артрита примерно у 10% пациентов развиваются небольшие сгибательные контрактуры, обусловленные изменениями связочного аппарата пораженных суставов. В ряде случаев хроническое течение может привести к анкилозу.

Поражения других органов, при наличии ведущего суставного синдрома в клинике ИКБ, встречается достаточно часто. У одной трети больных имеются признаки сочетанного поражения опорно-двигательного аппарата и нервной системы. Причем эти симптомы могут появляться в любом порядке как в первые дни после присасывания клеща, так и через 3-6 месяцев после инфицирования.

Признаки поражения сердечно-сосудистой системы у больных с проявлениями суставного боррелиозного синдрома могут наблюдаться почти в 20%.

Артрит может наблюдаться и как сопутствующий признак боррелиозного процесса при хроническом атрофическом акродерматите.

Сопутствующие признаки поражения других органов у детей с артритами чрезвычайно редки.

При лабораторных исследованиях выявляют увеличение СОЭ более 15 мм/час у 80% детей и 30%-50% взрослых. Повышение уровня С-реактивного белка в крови наблюдается редко.

Артроцентез в острой стадии артрита показывает полиморфонуклеарный лейкоцитоз (500-100000 клеток в 1 мкл), коррелирующий с местным воспалением, увеличение количества белка (0,3–0,8 г/л). Часто обнаруживаются циркулирующие иммунные комплексы (почти в 50% случаев). Главными диагностическими характеристиками проб синовиальной жидкости являются обнаружение антител к боррелиям и отсутствие ревматоидного фактора.

Биопсия синовии при хронических формах артритов выявляет волосистую гиперплазию, депозиты фибрина, образование новых сосудов и лимфоплазматические инфильтраты.

Ультразвуковая диагностика выявляет утолщение синовии и увеличение количества жидкости в пораженном суставе. Иногда можно обнаружить сочетанные изменения периартикулярных тканей в виде утолщения и отечности мышц, а также теносиновиты и тендиниты.

Рентгенологические исследования выявляют в острой стадии изменения в мягких тканях, а в хронической - утрату хрящевой ткани, появление подхрящевых кист и остеопороз с явлениями костных эрозий. Кисты Бейкера могут быть обнаружены в 20-30% случаев поражений суставов.

Специфические поражения кожи такие как хронический атрофический акродерматит (ХААД), анетодермия (пятнистая атрофия кожи) в детском возрасте встречаются крайне редко.

При хроническом течении заболевания специфические поражения ко­жи появляются через несколько лет с момента инфицирования боррелиями. ХААД - типичное проявление хронического боррелиоза. В настоящее время ХААД встречается крайне редко, примерно у 2% всех больных с хроническим ИКБ. Прием пациентами антибиотиков (в том числе и по поводу других заболеваний), предотвращает развитие классического варианта ХААД. Кожные изменения при ХААД могут быть как симметричными, так и односторонними и характери­зуется постепенным развитием. Процесс обычно локализуется на разгибательных поверхностях кистей и стоп, реже в области предплечий и на голенях. Вначале появляются сливные цианотично-красные пятна на одной из конечностей по характеру напоминающие диффузную эритему с отеком и инфильтрацией кожи (эдематозная стадия). Затем эритема разрешается и на ее месте образуется выраженная атро­фия, а кожа приобретает вид папиросной бумаги. Формирование соединительнотканных структур в участках поражения приводит к развитию твердых склерозированных участков кожи цвета слоновой кости, или фибринозных узелков в дерме, которые обычно локализуются вокруг суставов. Атрофия кожи приводит к снижению пото- и салоотделения, мелкопластинчатому шелушению эпидермиса. У части больных ХААД сочета­ется с очаговой склеродермией, чаще по типу бляшечной. Местные кожные изменения могут сочетаться с признаками поражения опорно-двигательного аппарата (очаговый миозит, артрозо-артрит) и нервной системы (невриты, ассоциированный с ХААД полиневрит). У 1/3 больных ХААД обнару­живается поражение костей по типу сифилитического дактиллита и артропатии.

Часто, как проявление хронического боррелиоза с поражением кожи может наблюдаться диссеминированная поверхностная бляшечная форма склеродермии в виде бляшек или пятен размером от 1 см до 5 см овальной или округлой формы розового, восковидно-белого, коричневого цвета. Иногда в центре очагов наблюдается выраженный дерматосклероз, а по периферии - лилового цвета кольцо. Кожные поражения локализуются преимущественно на туловище.

Анетодермия (пятнистая атрофия кожи) также рассматривается как одно из клинических проявлений хронического боррелиоза. Характерна локализация для верхней половины туловища, рук и лица. Участки измененной кожи при анетодермии - в виде небольших овальных атрофичных пятен с блестящей морщинистой поверхностью, которые имеют стойкую эритему или характерные грыжеподобные выпячивания. Анетодермия может наблюдаться по периферии очагов ХААД.

Могут наблюдаться при хроническом течении и неспецифические поражения кожи: узловатая эритема, рас­пространенный капиллярит (экзематидоподобная пурпура) и др.

**Особенности клинических проявлений при смешанной инфекции**

**(клещевой энцефалит и болезнь Лайма)**

 Инкубационный период при смешанной инфекции (боррелиоз и клещевой энцефалит) в среднем составляет 10-12 дней (1-35 дня), причем у большинства он не превышает 15 дней.

Отсутствие в анамнезе указаний на присасывание иксодовых клещей не исключает ни боррелиоза, ни тем более клещевого энцефалита, так как заражение этими инфекциями возможно при употреблении в пищу козьего молока (возможность заражения боррелиозом через коровье молоко не исключается). При алиментарном пути заражения отмечается более тяжелое течение микс-инфекции.

Клиническая картина смешанной инфекции у детей характеризуется в большинстве случаев доминированием признаков ЛБ, однако, в редких случаях преобладает клиника КЭ. Начало заболевания характеризуется появлением общеинфекционной симптоматики, сочетающейся с головной болью различной интенсивности. Пациенты жалуются на общее недомогание, нарушения сна, озноб, тошноту, головокружение, разнообразные по локализации миалгии. Лихорадка в большинстве случаев фебрильная. В 30-50% случаев при микстовых формах отмечается двухволновый характер лихорадки в течение 3-7 дней с периодами апирексии от 4-х до 20 дней. Для смешанных форм, по сравнению с "изолированным" клещевым энцефалитом характерно более легкое течение с частой регистрацией заболевания в стертой форме.

 При смешанной инфекции боррелиоз чаще протекает в безэритемной форме. При наличии боррелиозного поражения органов отмечается более длительное сохранение симптомов органных поражений, чем при моноинфекции..

Наибольшую диагностическую трудность представляют случаи при сочетании лихорадочной формы клещевого энцефалита и безэритемной формы болезни Лайма.

**4.4.1. Стратификация рисков.**

 При отсутствии проведения курса антибактериальной терапии детям с манифестной и латентной формами болезни Лайм на ранних стадиях заболевания существует высокий риск хронического течения, развития неврологических, кардиальных и суставных поражений в течение 3-12 мес с момента инфицирования больного.

**4.5. Общие подходы к диагностике.**

В диагностике Лайм-боррелиоза правомочен клинико-эпидемиологический диагноз. Учитывается пребывание больного в эндемичных районах, указания в анамнезе на посещение леса, факт присасывания клеща, соответствие сезона (активность клещей в весенне-летнем периоде для среднеевропейских и восточных очагов и в весенне-летнем и летне-осеннем — для Северо-Западного, Прибалтийского региона) и начала болезни, употребление в пищу сырого козьего молока.

 Развитие заболевания с признаками инфекционного процесса после присасывания иксодовых клещей всегда требует исключения боррелиоза и клещевого энцефалита, как наиболее часто встречающихся и ассоциированных с иксодовыми клещами инфекций.

При наличии атипичной клинической картины, отличающейся от ЛБ или клещевого энцефалита, но при наличии соответствующих эпидемических предпосылок целесообразно провести комплекс клинико-лабораторных исследований для исключения других инфекций, передающихся иксодовыми клещами.

**4.5.1. Клиническая диагностика**

Решающих (патогномоничных, или специфических) клинических признаков при ЛБ не много. Считается, что мигрирующая эритема является патогномоничным клиническим признаком ЛБ и достаточным для установления предварительного и окончательного диагноза острой боррелиозной инфекции, наличие же хронического атрофического дерматита в большой степени вероятности свидетельствует о хроническом процессе.

Анализ выраженности, динамики и особенностей течения клинических симптомов и синдромов при ЛБ позволяет выделить совокупность, так называемых, кардинальных признаков, позволяющих заподозрить и выставить клинически предварительный диагноз боррелиозной инфекции.

**4.6.1. Дифференциальный диагноз болезни Лайма**

 Дифференциальный диагноз болезни Лайма зависит от стадии развития заболевания. Полиморфизм клинической симптоматики обусловливает целесообразность дифференциальной диагностики болезни Лайма с различными заболеваниями, сопровождающимися поражением опорно-двигательного аппарата, кожных покровов, сердечно-сосудистой и нервной систем.

 **На первом этапе** диагностики необходимо проводить дифференциальную диагностику с заболеваниями, переносимыми иксодовыми клещами.

 **Второй этап** заключается в исключении других спирохетозов.

 Задачей **третьего этапа** является дифференциальная диагностика с заболеваниями, характеризующимися поражением кожных покровов, интоксикацией, катаральными явлениями.

Спектр заболеваний, с которыми дифференцируется болезнь Лайма в подострый и хронический периоды заболевания, чрезвычайно велик. Это обусловлено полиморфизмом клинической симптоматики болезни Лайма.

 На **четвертом этапе** проводится дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями кожных покровов инфекционного и неинфекционного генеза, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой и нервной систем (Табл3.).

Таблица 3

**Дифференциальная диагностика болезни Лайма с другими заболеваниями, переносимыми иксодовыми клещами**

|  |  |
| --- | --- |
| **Заболевание** | **Клинические критерии дифференциальной диагностики** |
| Клещевой энцефалит | Выраженная лихорадка, общемозговая, неврологическая симптоматика |
| Моноцитарный эрлихиоз человека | Острое начало, лихорадка (чаще двухволновая) с ознобом, миалгии, артралгии, экзантема, катаральные явления, гиперемия лица, слизистой ротоглотки, инъекция сосудов склер, лимфаденопатия, кардиалгии, сердцебиение, относительная брадикардия, гепатомегалия, менингеальные симптомы, серозный менингит, тромбоцитопения, лейкопения, палочкоядерный нейтрофилез, лимфопения, моноцитопения, ускоренная СОЭ |
| Гранулоцитарный анаплазмоз человека  | Лихорадка (чаще двухволновая) с ознобом, астения, миалгии, артралгии, бледность кожных покровов, гиперемия слизистой ротоглотки, инъекция сосудов склер, конъюнктив, гепатомегалия, менингеальные симптомы, тромбоцитопения, лейкопения, палочкоядерный нейтрофилез, лимфопения, моноцитопения, ускоренная СОЭ; активность трансаминаз, гипоизостенурия, эритроцитурия, протеинурия |
| Бабезиоз  | Высокая (40С) и длительная (8-10 дней) лихорадка, выраженная интоксикация, гепатомегалия, желтуха, гемолитическая анемия, отсутствие эффекта антибактериальной терапии |
| Клещевой сыпной тиф Северной Азии  | Острое начало, высокая лихорадка с ознобом, миалгии, артралгии, головная боль, первичный аффект с регионарным лимфаденитом, розеолезно-папуллезная экзантема |

 Диагноз клещевого энцефалита, моноцитарного эрлихиоза человека, гранулоцитарного анаплазмоза человека подтверждается определением антител к возбудителю методом ИФА. Диагноз бабезиоза подтверждается обнаружением бабезий в толстой капле и тонком мазке крови и специфических антител в нРИФ. Диагноз клещевого сыпного тифа Северной Азии верифицируется в РНГА и ИФА крови со специфическим антигеном. На современном этапе развития лабораторной диагностики применяется достаточно специфичный и чувствительный метод ПЦР.

Болезнь Лайма следует дифференцировать с другими спирохетозами (Табл.4).

Таблица 4

**Дифференциальная диагностика болезни Лайма с другими спирохетозами**

|  |  |
| --- | --- |
| **Заболевание**  | **Клинические критерии дифференциальной диагностики**  |
| Сифилис | Половой путь передачи, поражение половых органов, твердый шанкр с типичной локализацией  |
| Лептоспироз | Водный, контактно-бытовой и пищевой пути передачи, острое начало, выраженная интоксикация, миалгии, гепатомегалия, желтуха, геморрагический, менингеальный, мочевой синдромы, воспалительные изменения периферической крови  |

 Сходство антигенных структур боррелии и бледной трепонемы может обусловливать ложноположительные или ложноотрицательные результаты при нРИФ, RW, РСК, РИФ со специфическими диагностикумами при сифилисе, поэтому целесообразно проводить серологическую диагностику между этими заболеваниями посредством более чувствительных и специфических методов – ИФА, ПЦР, иммунный блоттинг при ИКБ, РИБТ и ПЦР при сифилисе. Диагноз лептоспироза подтверждается результатами реакций микроагглютинации и агглютинации и лизиса лептоспир.

Спектр заболеваний, с которыми дифференцируют болезнь Лайма в подострый и хронический периоды заболевания, чрезвычайно велик. Это обусловлено полиморфизмом клинической симптоматики ИКБ. Дифференциальный диагноз проводится с заболеваниями кожных покровов инфекционного и неинфекционного генеза, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой и нервной систем.

Таблица 5.

**Дифференциальная диагностика подострой и хронической формы болезни Лайма**

|  |  |
| --- | --- |
| Система, органы, вовлеченные в патологический процесс |  Спектр заболеваний |
| Кожные покровы | Инфекционные эритемы (Розенберга, многоформная экссудативная эритема и пр.); инфекционные заболевания, протекающие с экзантемой (моноцитарный эрлихиоз человека, клещевой сыпной тиф Северной Азии, инфекционный мононуклеоз, рожа); аллергические и контактные дерматиты; коллагенозы.  |
| Сердечно-сосудистая система | Ишемическая болезнь сердца, миокардиты, перикардиты, плевриты, коллагенозы, ревматизм  |
| Опорно-двигательный аппарат | Ревматический, ревматоидный артрит, коллагенозы, псориатический артрит, инфекционные специфические артриты , болезнь Рейтера, остеохондропатии (болезнь Шляттера, Шинца, Пертеса, Шейермана-Мау и пр.) |
| Нервная система | Серозные менингиты различной этилогии, полирадикулонейропатии различного генеза, невропатия лицевого нерва (синдром Белла, синдром Гийена-Барре, Миллера-Фишера), энцефалиты , в т.ч. клещевой, диссеминированные энцефаломиелиты, церебральные васкулиты инфекционной и не инфекционной природы, энцефалопатия, миелопатия, рассеянный склероз, коллагенозы, межреберная невралгия, корешковый синдром.  |

**4.7. Лабораторная диагностика**

Лабораторная и инструментальная диагностика включает в себя методы выявления этиологии инфекционного заболевания и методы определения патологических изменений в органах, вызванных инфекционным процессом. В последнем случае объем и перечень специальных инструментальных исследований определяется в зависимости от результатов физикального клинического обследования больного.

Для этиологической верификации используется широкий круг лабораторных (микробиологических) тестов, как прямых, так и непрямых (косвенных). Диагностическая ценность каждого из используемых тестов различна и зависит как от особенностей самого теста, так и от применения его в определенные периоды заболевания.

Для диагностики ЛБ используются микроскопические методы, которые позволяют обнаружить боррелии в различных материалах: спинно-мозговая жидкость, кровь, синовиальная жидкость, биоптаты тканей. Микроскопические методы достаточны для определения морфологии возбудителя, но не позволяют определить его патогенные свойства. При микроскопии биоптатов тканей часто используется метод импрегнации серебром (например, окраска по Левадити). Концентрация боррелий в тканях (кровь, ликвор, биоптат тканей) очень низкая, поэтому, часто микроскопические методы не позволяют обнаружить их в исследуемом материале, даже после обогащения (например, центрифугированием). Низкая диагностическая ценность прямой микроскопии ограничивает ее широкое использование у больных.

Метод темнопольной микроскопии нашел широкое применение для определения спонтанной инфицированности клещей боррелиями. Для этого исследуются гемолимфа и содержимое кишечника переносчика, однако, с помощью данного метода невозможно определить видовую принадлежность возбудителей и оценить их патогенность для человека.

Существует принципиальная возможность изоляции боррелий на питательных средах (среда BSK-II - модифицированная среда Barbour-Stoenner-Kelly) из практически любого приемлемого материала (кровь, ликвор, лимфа, внутрисуставная жидкость, биоптаты тканей и т.д.).

В последние годы для диагностики иксодовых клещевых боррелиозов используется метод полимеразной цепной реакции (ПЦР). Метод ПЦР позволяет установить присутствие нескольких единичных молекул ДНК боррелий в анализируемом биологическом образце. Метод ПЦР для диагностики боррелиоза в настоящее время не унифицирован и не стандартизирован. Перспективность использования метода ПЦР заключается в возможности определять наличие ДНК боррелий в различном биологическом материале: клещ, кожный биоптат, кровь, моча, цереброспинальная и суставная жидкости и др. Однако относительно низкая чувствительность этого метода при боррелиозной инфекции не позволяет определять инфицированность пациента на ранних сроках (7-10 дней) от момента присасывания клеща. Таким образом, не реализуется возможность раннего лабораторного подтверждения диагноза боррелиоза с использованим этого метода. Наряду с этим, метод ПЦР позволяет идентифицировать возбудитель до геновида, осуществлять диагностику боррелиозных микст-инфекций, выявлять случаи повторных заражений, проводить контроль эффективности терапии по элиминации возбудителя и в отношении разных геновидов боррелий, что конечно должно находить свое место в лабораторной диагностике ИКБ.

Для серологической диагностики ЛБ до недавнего времени широко использовался в России метод непрямой иммунофлюоресценции (НРИФ) с корпускулярным антигеном Ip21(*B.afzelii*) производства НИИЭМ им. Н.Ф.Гамалеи. В последние годы на смену этому методу пришли более совершенные методики серологической диагностики ИКБ (метод иммунного ферментного анализа (ИФА), метод иммунного блотинга).

Иммуноферментные методы с использованием лизатных или рекомбинантных антигенов боррелий в последнее время находят все большее применение в качестве основного метода лабораторной диагностики боррелий. По отношению к НРИФ методы ИФА и иммунного блотинга имеют ряд преимуществ: значительно выше специфичность, имеется возможность стандартизации исследований. Однако все серологические методы в силу особенностей иммунного ответа при боррелиозной инфекции достаточно поздно (обычно на 2-3 недели от начала заболевания) позволяют выявлять специфические антитела в диагностических титрах. Поэтому правилом их использования для диагностики ЛБ должно быть повторное исследование (через 2-3-4 недели от предыдущего) сывороток больных с подозрением на ЛБ.

Совершенствование серологического метода для диагностики ЛБ позволило в последнее время в большинстве стран мира перейти от принципа трех шагового лабораторного подтверждения диагноза: РНГА, ИФА (нРИФ), иммуноблот; на двух шаговый – ИФА (нРИФ), иммуноблот (табл.6). Последняя комбинация двух тестов, как показывает опыт, вполне достаточна для серологической диагностики ЛБ.

Таблица 6.

 Этапы серологической диагностики Лайм-боррелиоза

|  |
| --- |
| Первый этап – качеcтвенная и количественная оценка наличия специфических антител (НРИФ, ИФА) |
| Результат положительный | Результат отрицательный |
| Переход ко второму этапу  | Окончание исследования (для окончательного исключения ранней стадии ЛБ - повторное исследование по первому этапу через 3-4 недели после первого) |
| Второй этап – определение специфичности IgG или IgM к определенным белкам боррелий (Western-blot) |
| Результат положительный  | Результат неопределенный  | Результат отрицательный  |
| Подтверждениесерологическоедиагноза | Повторное исследование через 1-2 недели после первого (не исключен ложныйрезультат первогоисследования) | окончание исследования - ложный результат первого этапа |

Для исключения возможных ложноположительных результатов первого этапа исследования, применяется метод Western-blot, позволяющий обнаружить специфические антитела против определенных антигенов боррелий. Если первый этап оказался отрицательным (ИФА, НРИФ), то нет необходимости производить более детальное исследование с помощью Western-blot, так как результат, вероятно, также будет отрицательным.

 **Другие лабораторные методы диагностики и некоторые изменения в показателях функционирования органов и систем при болезни Лайма**

 Среди неспецифических показателей воспаления, повышение значений которых обнаруживается в крови при боррелиозе, можно выделить СРБ, сиаловые кислоты, ЦИК. Лейкоцитоз и повышенный уровень общих и специфических IgM, а также некоторые компоненты системы комплемента (С3 и С4) обнаруживается достаточно редко. Свободные иммунные комплексы обнаруживаются у 60% больных с бессимптомным течением боррелиоза, а также при других болезнях (например, коллагенозы). Все же, несмотря на относительную специфичность выявления ЦИК при боррелиозе исследование их необходимо, т.к. они исчезают на фоне проводимого лечения и могут сохраняться при развитии поздних проявлений боррелиоза после МЭ. Также доказано, что боррелиозные антитела могут циркулировать в крови и вне связи с иммунными комплексами, причем наблюдается это не так уж и редко.

Свидетельством поражения печени и поджелудочной железы при боррелиозе может быть обнаружение увеличения их размеров и повышение уровня ферментов, что наблюдается примерно в 5-30% и 10-15% соответственно. Тяжелых гепатитов не наблюдается, хотя повышение печеночных трансаминаз может быть в 100 раз больше нормальных величин.

Иногда может наблюдаться микрогематурия, которая, как правило, связана с умеренной протеинурией и отражает степень выраженности общеинфекционного синдрома. Креатинин и мочевина в сыворотке крови обычно не повышается. Особенностью поражений сердца при боррелиозе является отсутствие повышения креатинкиназы.

**4.8 Инструментальная диагностика**

**4.8.1 Методы инструментальной диагностики**

Таблица 7.

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Метод  | Показания  | Сила\*  |
| Электроэнцефалография (ЭЭГ)  | Пациенты с клиническими симптомами клещевого боррелиоза при наличии очаговой неврологической симптоматики, с судорожным синдромом  | С  |
| Магнитно-резонансная томография головного мозга  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении центральной нервной системы  | С  |
| Компьютерная томография головного мозга  | Пациенты с поражением нервной системы у пациентов с ЛБ  | С  |
| Электрокардиограмма (ЭКГ)  | Пациенты с клиническими симптомами клещевого боррелиоза  | С  |
| Эхокардиография (Эхо-КГ)  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении сердечно-сосудистой системы  | С  |
| Ультразвуковое исследование суставов (УЗИ суставов)  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении опорно-двигательного аппарата  | С  |
| Рентгенография суставов  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении опорно-двигательного аппарата  | С  |
| Электронейромиография (ЭНМГ)  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении нервной системы  | С  |
| Холтеровское мониторирование  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении сердечно-сосудистой системы  | С  |
| Офтальмоскопия  | Пациенты с клиническими симптомами ЛБ при поражении органа зрения  | С  |
| Ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости | Дифференциальная диагностика с другими клещевыми инфекциями, соматической патологией | С |

 Для выявления поражений сердца при болезни Лайма обязательно проведение ЭКГ в динамике для обнаружения нарушений со стороны сердца. ЭКГ При выявлении атриовентрикулярной блокады показан кардиомониторный контроль в течение всего курса антибактериальной терапии.

 В случаях боррелиозных артритов для подтверждения наличия воспалительных и деструктивных изменений суставов выполняется рентгенологическое исследование пораженных суставов.

 При подозрении на поражение нервной системы проведение нейрофизиологических исследований (электромиография, электронейрография) помогает выявлять многоочаговый характер вовлечения в патологический процесс периферического и центрального звеньев нервной систем.

 Кроме того, нейрофизиологические методы могут использоваться для прогноза течения болезни. Наиболее предпочтительным методом является магнитно-резонансная томография, которая примерно в 2,5 раза более показательна, чем компьютерная томография. МРТ позволяет выявить изменения воспалительного характера спинного мозга, стволовых структур, белого или серого вещества головного мозга и даже проявления васкулита.

**4.9. Специальная диагностика**

**4.9.1 Методы специальной диагностики**

* Спинномозговая пункция при наличии менингеальных симптомов
* Исследование уровня общего белка, глюкозы, хлоридов в спинномозговой жидкости.
* Микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчет клеток в счетной камере (определение цитоза).
* Артроцентез с анализом синовиальной жидкости и биоптата синовиальной оболочки

 Даже при незначительно выраженном менингеальном синдроме показано исследование спинномозговой жидкости с целью проведения дифференциальной диагностики с другими инфекциями (бактериальные менингиты, серозные менингиты другой этиологии, клещевой энцефалит и др.). Давление спинномозговой жидкости, как правило, в пределах нормы. Обычен лимфоцитарный или смешанный плеоцитоз с преобладанием лимфоцитарных клеток, на фоне умеренного увеличения содержания белка. Клеточный индекс может быть нормален на очень ранних стадиях поражения периферического звена нервной системы. . Часто наблюдается повышение общего белка (до 80% больных) в среднем до 1,4 г/л, при хроническом течении редко может достигать 10 г/л. Повышение общего белка при поражении центральной нервной системы происходит всегда из-за нарушения гематоэнцефалического барьера, что подтверждается патологическим соотношением белка в ликворе и крови. Исследование иммуноглобулинов выявляет повышенный интратекальный их синтез и в 20% обусловлен IgA, в 25% - IgG и в 50% - IgM. Частота обнаружения интратекального синтеза какого-либо иммуноглобулина зависит от общей длительности заболевания. Особенность нейроборрелиоза, которая отличает его от других нейроинфекций, состоит в преимущественном преобладании IgM в ликворе по сравнению с другими классами Ig.

Практически все упомянутые изменения в спинномозговой жидкости при нейроборрелиозе могут наблюдаться и при других воспалительных состояниях центральной нервной системы. Поэтому необходимо коснуться некоторых закономерностей изменений в ликворе при боррелиозе. На первой неделе заболевания можно выявить небольшие нарушения гематоэнцефалического барьера без местного синтеза IgG, клеточный индекс слегка повышен. В это время в осадке ликвора обнаруживаются единичные многоядерные гранулоциты и большое количество активных IgM содержащих лимфоцитов. По мере прогрессирования болезни отмечается нарастание местного синтеза IgM (примерно с 3 недели). Умеренные острые воспалительные изменения и местный синтез IgG, IgA, IgM характерны для пациентов с более длительным течением. Изменяющийся уровень белка в ликворе может быть полезен для исключения других заболеваний нервной системы, сопровождающихся воспалительными изменениями ликвора.

Изменений ликвора при идиопатическом полирадикулоневрите или корешковом синдроме обычно не наблюдается.

Полноценные исследования ликвора с использованием специфических методов полезны не только для исключения боррелиозной этиологии этих нарушений, которые в начальных стадиях боррелиозной инфекции могут быть отрицательными, но и для оценки положительной динамики на фоне проводимой антибиотикотерапии. При последующих, проводимых в динамике, исследованиях ликвора можно с большей вероятностью подтвердить диагноз боррелиоза не только прямыми микробиологическими методами, но также и серологическими (непрямыми). В дополнение к исследованиям ликвора и сыворотки крови иногда внутрисуставная жидкость является тем субстратом для проведения серологического, бактериологического, биохимического анализа, которые могут подтвердить диагноз. Особенно важно исследование внутрисуставной жидкости для исключения бактериального артрита и артроза с экссудацией не боррелиозной этиологии, а проведение бактериологических исследований в этих случаях значительно облегчает дифференциальную диагностику.

**4.10. Критерии постановки диагноза болезни Лайма**

**4.10.1. Эпидемиологические критерии диагностики болезни Лайма**

1. Пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период

2. Факт присасывания или наползания клеща

3. Употребление сырого молока коз и коров

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Путь передачи | Характеристика | Сила\* |
| Трансмиссивный | Факт присасывания или наползания клеща.Контакт с клещом (снятие с животного или другого человека) | В |
| Алиментарный | Употребление сырого молока коз и коров | D |

**4.10.2 Клинические критерии диагностики болезни Лайма**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Признак  | Характеристика  | Сила\*  |
| Лихорадочный синдром  | Фебрильная лихорадка 4-8 дней  | С  |
| Интоксикационный синдром  | Выражен  | С  |
| Мигрирующая эритема (при выявлении у больных характерной мигрирующей эритемы диагноз клещевого боррелиоза правомочен на основании клинических данных без лабораторного подтверждения)  | появление гиперемии обычно через 5-10 (или позже) дней в месте бывшего присасывания клеща с наличием, как правило, первичного аффекта в центральной части эритемы; эритема округлой формы с диаметром больше 3-5 см, чаще имеет кольцевидный вид с кольцами просветления и гиперемии кожи; медленное центробежное увеличение размеров эритемы или длительное сохранение ее размеров (дни и недели); субъективные признаки воспаления в месте локализации эритемы выражены незначительно; синдром инфекционной интоксикации, как правило, выражен незначительно; появление симптомов, свидетельствующих о поражении различных органов на фоне сохраняющейся эритемы или после ее исчезновения  | В  |
| Поражение нервной системы  | последовательное развитие проявлений - болевого синдрома, нарушений чувствительности и затем парезов; течение с отсутствием болевого синдрома типично при преимущественном вовлечении в патологический процесс центральной нервной системы( менингит, менингоэнцефалит, прогрессирующий энцефаломиелит) многоочаговость основных неврологических дефицитов с акцентом на периферическую нервную систему (при остром и подостром течении); возникновение проявлений энцефалопатий без выявляемых воспалительных изменений головного мозга - сомнительно для боррелиозной этиологии  | С  |
| Поражение опорно-двигательного аппарата | артралгия - первая стадия суставного синдрома; острое начало суставного синдрома (через недели или месяцы от начала инфекции): при артритах раннего периода чаще в течение первых 3-4 месяцев и при развитии суставного синдрома позднего периода - через 4 и более месяцев после присасывания клеща или возникновения МЭ; суставной синдром в виде моно- или олигоартрита (коленный сустав поражается в 50% случаев), имеется ассоциация места присасывания клеща и пораженного сустава; наличие выпота в сустав с изменением его контуров, болевой синдром выражен незначительно, сочетание интра- и периартикулярного воспаления; продолжительность обострений от нескольких дней до месяцев (обычно несколько недель) с периодами ремиссий от нескольких дней до недель; эпизодические преходящие обострения в течение недель более типичны, чем хроническое прогрессирующее течение; переход от острого артрита к хроническому прогрессирующему течению возможен в 15% случаев; наблюдается частое наличие других внесуставных проявлений боррелиоза  | С |

**4.10.3 Критерии лабораторного подтверждения диагноза болезни Лайма**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Признак  | Критерии  | Сила\*  |
| IgM ИКБ, IgG ИКБ  | Наличие антител класса IgM и IgG к боррелиям в диагностических титрах, нарастание титра антител класса IgM и IgG в парных сыворотках (в остром периоде инфекции и периоде выздоровления), указывает на наличие болезни Лайма | А |
| ДНК боррелий в крови  | Выявление ДНК боррелий методом ПЦР в крови  | А |
| ДНК боррелий в ликворе  | Выявление ДНК боррелий методом ПЦР в ликворе  | А  |
| Иммунный блоттинг  | Выявление специфических антител к белкам боррелий  | В |
| РНИФ  | Выявление антител к боррелиям  | С  |

**4.11 Обоснование и формулировка диагноза**

При формулировке диагноза «Болезнь Лайма» учитывают особенности клинического течения заболевания (клиническая форма, степень тяжести, течение заболевания) и приводят его обоснование.

При наличии осложнений и сопутствующих заболеваний запись делается отдельной строкой:

- Осложнение

- Сопутствующее заболевание

При обосновании диагноза следует указать эпидемиологические, клинические, лабораторные, инструментальные данные и результаты специальных методов исследования, на основании которых подтвержден диагноз «Болезнь Лайма».

**4.12 Лечение**

**4.12.1 Общие подходы к лечению болезни Лайма**

Лечение детей с болезнью Лайма проводится в условиях стационара.

Для оказания медицинской помощи можно использовать только те методы, медицинские изделия, материалы и лекарственные средства, которые разрешены к применению в установленном порядке.

Принципы лечения детей с болезнью Лайма предусматривают одновременное решение нескольких задач:

предупреждение дальнейшего развития патологического процесса, обусловленного заболеванием;

предупреждение развития и купирование патологических процессов осложнений;

предупреждение формирования остаточных явлений, рецидивирующего и хронического течения.

На выбор тактики лечения оказывают влияние следующие факторы:

клиническая форма болезни;

тяжесть заболевания;

возраст больного;

наличие и характер осложнений;

доступность и возможность выполнения лечения в соответствии с необходимым видом оказания медицинской помощи.

**4.12.2 Методы лечения**

Выбор метода лечения болезни Лайма зависит от клинической картины, степени проявлений симптомов, степени тяжести заболевания, наличия осложнений.

Лечение болезни Лайма включает:

Режим.

Диета.

Методы медикаментозного лечения:

- средства этиотропной терапии;

- средства симптоматической терапии;

Таблица 8

**Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, использующихся при лечении болезни Лайм у детей:**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лекарственная группа | Лекарственные средства | Показания | Уровень\* доказательности |
| Иммуноглобулины, нормальные человеческие (J06BA) | Иммуноглобулин человека нормальный(J06BA02) | Лайм II, нейроборрелиоз  | 3 |
| Производные пропионовой кислоты (M01AE) | Ибупрофен | При повышении температуры более 38,00С  | 3 |
| Анилиды (N02BE) | Парацетамол  | При повышении температуры более 38,00С | 3 |
| Производные уксусной кислоты и родственные соединения (M01AB) | Диклофенак | При повышении температуры более 38,00С, болевом синдроме (у детей старше 6 лет) | 3 |
| Пиразолоны (N02BB) | Метамизол натрия | Противовоспалительная, обезболивающая, жаропонижающая терапия  | 2+ |
| Антибиотики (J01) |
| Пенициллины, чувствительные к бета-лактамазам (J01CE)  | БензилпенициллинАмоксициллин+клавулановая кислота (J01CE01) |  | 1+ |
| Цефалоспорины 3-го поколения (J01DD) | Цефотаксим(J01DD01) Цефтриаксон(J01DD04) |  | 1++ |
| Цефалоспорины 4-го поколения (J01DЕ) | Цефепим(J01DE01) |  | 2+ |
| Тетрациклины | ТетрациклинДоксициклин | Болезнь Лайм IстДети старше 9 лет | 2+ |
| Производные триазола (J02AC) | Флуконазол | При присоединении грибковой инфекции  | 2+ |
| Макролиды | Азитромицин | Болезнь Лайм Iст | 2+ |
| Глюкокортикоиды (Н02А B). | Преднизолон | Противовоспалительное, при ОГМ, лекарственная аллергия | 2+ |
|  | Дексаметазон(Н02А B02). | ОГМ, лекарственная аллергия, при неврологических осложнениях | 2+ |
| Другие ирригационные растворы (B05CX) | Калия хлорид + Натрия ацетат + Натрия хлорид | С целью дезинтоксикации | 2+ |
| Натрия хлорида раствор сложный [Калия хлорид + Кальция хлорид +Натрия хлорид]  | С целью дезинтоксикации | 2+ |
|  | Декстроза | С целью дезинтоксикации | 2+ |
| Растворы электролитов (B05XA) | Натрия хлорид  | Восполнение электролитных нарушений | 2+ |
|  | Калия хлорид  | Восполнение электролитных нарушений | 2+ |
| Прочие препараты для лечения заболеваний нервной системы (N07XX) | Инозин+ Никотинамид+ Рибофлавин +янтарная кислота | Метаболическая терапия, нейропротекция | 2+ |
| Аскорбиновая кислота (витамин С) (A11GA) | Аскорбиновая кислота | Метаболическая терапия  | 2+ |
| Витамин В1 (A11DA)  | Тиамина хлорид  | Метаболическая терапия  | 2+ |
| Другие витаминные препараты (A11HA)  | Пиридоксина гидрохлорид  | Метаболическая терапия  | 2+ |
| Цианокобаламин и его производные (B03BA)  | Цианокобаламин  | Метаболическая терапия  | 2+ |
|  Антигистаминные препараты (R06)  | Хлоропирамин Дифенгидрамин Лоратадин  | Десенсибилизирующая терапия  | 2+ |
| Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта (A03FA) | Метопрокламид | При рвоте  | 2+ |
| Производные жирных кислот (N03AG) | Вальпроевая кислота и ее производные | Антиэпилептический препарат (нейроборрелиоз) | 1++ |
| Ингибиторы карбоангидразы (S01EC) | Ацетозоламид | При внутричерепной гипертензии, профилактика отёка мозга при нейроборрелиозе | 2+ |
| Антигипоксанты и антиоксиданты. Ангиопротекторы и корректоры микро-циркуляции(D11AX) | Актовегин  | Для улучшения метаболических процессов при нарушениях мозгового кровообращения | 2+ |
| Пробиотики(A07FA) | Энтерол, Аципол, Бифиформ | При нарушении дисбиоза кишечника с развитием диспепсических проявлений на фоне антибактериальной терапии | 3 |
| Муколитические препараты (R05CB) | Ацетилцистеин | При наличии катарального синдрома, пневмонии | 3 |
| Тиоктовая кислота(A16AX01)  | Берлитион | Применяют с антиоксидантной целью (связывает свободные радикалы), для регуляции углеводного и липидного обмена | 1+ |
| Производные бензодиазепина (N05BA)  | Диазепам(реланиум) | При наличии судорожного  | 1+ |
| Петлевой диуретик, натрийуретик (С03СА01) | Фуросемид | С целью дегидратации, при для нормализации внутричерепного давления | 1++ |
| Осмотический диуретик(С03С) | Маннитол | С целью дегидратации при ОГМ (нейроборрелиоз)  | 1++ |
| Другие психостимуляторы и ноотропные препараты Психоаналептик(N06BX) | Глицин ПирацетамПантогам | С нейропротекторной целью. Нейроборрелиоз | 2+ |
| Гепарин и его производные (B01AB)  | Гепарин натрий Эноксапарин натрий  | Профилактика тромбоэмболических осложнений  | 2+ |
| Другие препараты для общей анестезии (N01AX )  | Пропофол Дроперидол Кетамин  | Седация во время ИВЛ в отделениях интенсивной терапии  | 2+ |
| Барбитураты (N01AF)  | Фенобарбитал Тиопентал натрия  | Седация во время ИВЛ в отделениях интенсивной терапии  | 2+ |
| Адрено- и допаминомиметики (C01CA)  | Фенилэфрин Норэпинефрин Допамин  | При шоке в условиях реанимационного отделения  | 2+ |
| Нейрометаболи-ческие стимуляторы(N06ВХ) | Семакс | Для улучшения энергетического состояния нейронов (усиление синтеза АТФ) | 2+ |

**4.12 Реабилитация**

Применительно к больным, перенесшим болезнь Лайма необходимо соблюдать следующие основные принципы реабилитации:

1.Возможно раннее начало восстановительных мероприятий. Они начинаются в остром периоде или в периоде ранней реконвалесценции.

2.Строгая последовательность и преемственность восстановительных мероприятий, обеспечивающих непрерывность на различных этапах реабилитации и диспансеризации.

3. Комплексный характер восстановительных мероприятий с участием различных специалистов и с применением разнообразных методов воздействия.

4.Адекватность реабилитационно-восстановительных мероприятий и воздействий адаптационным и резервным возможностям реконвалесцента. При этом важны постепенность увеличения физических и интеллектуальных нагрузок, дифференцированное применение различных методов воздействия.

5. Постоянный контроль эффективности проводимых мероприятий. При этом учитываются скорость и степень восстановления функционального состояния ребенка.

**Критерии выздоровления/улучшения:**

* стойкая нормализация температуры
* отсутствие интоксикации
* нормализация или значительное уменьшение неврологического дефицита, сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, кожных проявлений

**4.13 Диспансерное наблюдение**

 Все перенёсшие ЛБ, независимо от клинической формы, подлежат диспансерному наблюдению в течение 2-3 лет после перенесенного заболевания. При отсутствии органных поражений диспансеризация осуществляется через 1 месяц после окончания лечения, затем через 3, 6, 12 и 24 месяца; при наличии органных поражений диспансерное наблюдение осуществляется 1 раз в 3 месяца в течении первого года, 1 раз в 4 месяца в течение второго года, и 1 раз в 6 месяцев течение третьего года. По клиническим показаниям осуществляются консультации узких специалистов, инструментальные методы обследования больных.

Основание для снятия с диспансерного учёта - полное восстановление работоспособности, удовлетворительное самочувствие, отсутствие очаговой симптоматики.

**4.14 Общие подходы к профилактике**

 Специфическая профилактика болезни Лайма отсутствует.

 Неспецифические меры профилактики сводятся к предупреждению присасывания клещей, а также к их раннему удалению.

* Избегать посещения мест обитания клещей (лесные биотопы с высокой травой, кустарником) в мае-июне.
* В походах следует держаться троп.
* Применять репелленты, содержащие ДЭТА или перметрин.
* Следует надевать одежду с длинными рукавами и штанинами, штанины желательно заправлять в длинные носки. Волосы следует прятать под головной убор. Чтобы клещей было легче заметить, предпочтительно надевать светлую одежду.
* Во время пребывания в лесу рекомендуется регулярно осматривать одежду.
* По возвращении из леса производится осмотр одежды и тела. Поскольку некоторые участки тела недоступны самостоятельному осмотру, следует прибегнуть к помощи друзей или близких для осмотра спины и волосистой части головы.
* Поскольку личиночные формы клещей очень мелки, их можно не заметить на одежде. Во избежание их присасывания одежду рекомендуется простирать в горячей воде.
* При обнаружении присосавшегося клеща, его следует немедленно удалить. Чем раньше клещ удален, тем меньше вероятность заражения. Удалять клеща можно маникюрным пинцетом или нитью, обвязав ее вокруг головы паразита. Клещ удаляется раскачивающе-выкручивающими движениями. Избегать раздавливания клеща. Ранку можно обработать любым дезинфицирующим раствором (хлоргексидин, раствор йода, спирт, и т. п.).

### 4.15 Организация оказания медицинской помощи детям с болезнью Лайм.

Медицинская помощь детям с болезнью Лайма оказывается в виде:

* первичной медико-санитарной помощи;
* скорой, в том числе скорой специализированной, медицинской помощи;
* специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи.

Медицинская помощь детям с подозрением на болезнь Лайма оказывается в условиях:

* **стационарно** (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).
* Первичная медико-санитарная помощь предусматривает:
* первичную доврачебную медико-санитарную помощь;
* первичную врачебную медико-санитарную помощь;
* первичную специализированную медико-санитарную помощь.

 Первичная медико-санитарная помощь оказывается в амбулаторных условиях. Первичная доврачебная медико-санитарная помощь в амбулаторных условиях осуществляется в фельдшерско-акушерских пунктах средним медицинским персоналом.

 При наличии в этих учреждениях врача, медицинская помощь оказывается в виде первичной врачебной медико-санитарной помощи.

 Первичная специализированная медико-санитарная помощь осуществляется врачом-инфекционистом медицинской организации, оказывающим медицинскую помощь в амбулаторных условиях (поликлиника).

При подозрении или выявлении у ребенка болезни Лайма на амбулаторном этапе - врач - участковый педиатр (врачи общей практики (семейные врачи), врач -инфекционист, средние медицинские работники медицинских организаций) направляют больного на госпитализацию в стационар для оказания ему специализированной медицинской помощи.

 Специализированная, в том числе высокотехнологичная, медицинская помощь больным с болезнью Лайма оказывается в условиях стационара врачами-инфекционистами и другими врачами-специалистами и включает в себя профилактику, диагностику, лечение заболеваний и состояний, требующих использования специальных методов и сложных медицинских технологий, а также медицинскую реабилитацию.

Лечение болезни Лайма осуществляется в условиях стационара по направлению участкового педиатра, инфекциониста, врача общей практики (семейного врача)

**5. Характеристика требований**

**5.1**.**Модель пациента (вид медицинской помощи: первичная доврачебная медико-санитарная помощь)**

|  |  |
| --- | --- |
| фаза | острая |
| стадия | Вне зависимости от степени тяжести |
| Осложнение | Вне зависимости от осложнений |
| Вид медицинской помощи | Первичная доврачебная медико-санитарная помощь  |
| Условия оказания | Амбулаторно |
| Форма оказания медицинской помощи | Неотложная |

**Код по МКБ-10: А69.2**

**5.1.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента**

1. Категория возрастная – дети

2. Пол – любой

3. Данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров)

4. Наличие мигрирующей эритемы

5. Наличие лихорадки

6. Наличие интоксикационного синдрома

7. Признаки поражения нервной системы (менингит, неврит черепных нервов,

полирадикулоневрит)

8. признаки поражения опорно-двигательного аппарата (артралгии, артриты)

9. симптомы поражения сердца, появившиеся впервые после присасывания клеща

10. Любая степень тяжести

11. Вне зависимости от осложнений

**5.1.2 Требования к диагностике в амбулаторных условиях**

|  |
| --- |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста – обязательные** |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.044.002 | Прием (осмотр, консультация) фельдшера | 0,5 | 1 |
| B01.044.002 | Прием (осмотр, консультация) медицинской сестры | 0,5 | 1 |
| B01.044.002 | Прием (осмотр, консультация) фельдшера скорой помощи | 0,5 | 1 |
| А01.31.001 | Сбор анамнеза и жалоб при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.002 | Визуальное исследование при инфекционном заболевании | 1 | 1 |
| А01.31.003 | Пальпация при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.004 | Перкуссия при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.005 | Аускультация при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.011 | Пальпация общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А01.31.012 | Аускультация общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А01.31.016 | Перкуссия общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А02.09.001 | Измерение частоты дыхания  | 1 | 1 |
| А02.12.001 | Исследование пульса  | 1 | 1 |
| А02.12.002 | Измерение артериального давления на периферических артериях  | 1 | 1 |
| А02.31.001 | Термометрия общая  | 1 | 1 |

### 5.1.3.Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий

 Диагностика направлена на установление диагноза, соответствующего модели пациента. С этой целью медицинский работник со средним медицинским образованием производит сбор анамнеза, осмотр, а также другие необходимые исследования, результаты которых вносят в медицинскую карту амбулаторного больного (форма 025/у-04).

####  Клинические методы исследования

#### Сбор анамнеза

При сборе анамнеза выясняют наличие жалоб на повышение температуры тела, общее недомогание, нарушение сна, сонливость, слабость, снижение аппетита, головную боль, артралгии, миалгии.

Целенаправленно выявляют данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров).

Оценивается состояние сознания, наличие/отсутствие головной боли, тошноты, рвоты. При внешнем осмотре оценивают состояние кожных покровов, обращают внимание на наличие/отсутствие яркой гиперемии лица, шеи, верней трети туловища, наличие специфической мигрирующей эритемы, иных изменений со стороны кожных покровов (сыпи). Проводится измерение ЧСС, АД. термометрия .

Необходимо проводить пальпацию лимфатических узлов, билатерально, сравнивая правую и левую области исследования, особое внимание при пальпации лимфатических узлов в области присасывания клеща.

**Лабораторные методы исследования**

 -не проводят

**Инструментальные методы исследования**

не проводят.

**Специальные методы исследования**

- не проводят

**5.1.4 Требования к лечению в амбулаторных условиях**

### В амбулаторных условиях лечение больных с подозрением на клещевой боррелиоз не проводят. Больные направляются на госпитализацию в стационар для оказания им специализированной медицинской помощи.

**5.1.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения не медикаментозной помощи в амбулаторных условиях**

Не медикаментозная помощь направлена на:

* снижение гипертермии - физическое охлаждение, дробное питье;
* предупреждение развития осложнений.

**5.1.6 Требования к лекарственной помощи в амбулаторных условиях**

 **На этапе первичной доврачебной медико-санитарной помощи пациенту оказывается не медикаментозная помощь в совокупности с применением симптоматических средств (жаропонижающие – парацетамол, ибупрофен.**

**Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации**

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Код | Анатомо-терапевтическо-химическая классификация (АТХ) | Наименование лекарственного препарата\*\* | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД\*\*\* | СКД\*\*\*\* |
| M01AE01 | Производные пропионовой кислоты | Ибупрофен | 0,5 | мг | 800 | 800 |
| N02BE01 |  | Парацетамол  | 1 | мг | 400  | 400  |

\*Расчет средних доз лекарственных средств на кг/веса произведен из расчета на 40 кг веса ребенка.

**5.1.8 Правила изменения требований при выполнении протокола**

**и прекращение действия протокола**

 При выявлении в процессе диагностики признаков, требующих проведения дополнительных мероприятий по диагностике и лечению, пациент переводится в протокол ведения больных, соответствующий условиям его выполнения.

**5.2**  **Модель пациента (вид медицинской помощи: первичная врачебная медико-санитарная помощь, первичная специализированная медико-санитарная помощь)**

|  |  |
| --- | --- |
| Фаза | острая |
| Степень тяжести  | Вне зависимости от степени тяжести |
| Осложнения | Вне зависимости от осложнений |
| Вид медицинской помощи | Первичная врачебная медико-санитарная помощь, первичная специализированная медико-санитарная помощь |
| Условия оказания медицинской помощи | Амбулаторно |
| Форма оказания медицинской помощи | неотложная |
| Код по МКБ-10 | А69.2 |

**5.2.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента**

1. Категория возрастная – дети.

2. Пол – любой.

3. Данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров)

4. Наличие мигрирующей эритемы

5. Наличие лихорадки

6. Наличие интоксикационного синдрома

7.Признаки поражения нервной системы (менингит, неврит черепных нервов, радикулоневрит, наличие общемозговых проявлений)

8. признаки поражения опорно-двигательного аппарата (артралгии, артриты)

9.симптомы поражения сердца, появившиеся впервые после присасывания клеща

10. любая степень тяжести

11. вне зависимости от осложнений

**5.2.2 Требования к диагностике в амбулаторных условиях**

|  |
| --- |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста - обязательные**  |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усреднен-ный показатель кратности применения |
| B01.026.001 | Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный  | 0,1  | 1  |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный  | 0,2  | 1  |
| В01.044.002 | Осмотр врачом скорой медицинской помощи | 0,5 | 1 |
| B01.031.003 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный  | 0,4  | 1  |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста - дополнительные**  |
| Код медицинс-кой услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усреднен-ный показатель кратности применения |
| B01.014.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный  | 0,1  | 1  |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста – обязательные**  |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| А01.31.001 | Сбор анамнеза и жалоб при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.002 | Визуальное исследование при инфекционном заболевании | 1 | 1 |
| А01.31.003 | Пальпация при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.004 | Перкуссия при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.005 | Аускультация при инфекционном заболевании  | 1 | 1 |
| А01.31.011 | Пальпация общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А01.31.012 | Аускультация общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А01.31.016 | Перкуссия общетерапевтическая  | 1 | 1 |
| А02.09.001 | Измерение частоты дыхания  | 1 | 1 |
| А02.12.001 | Исследование пульса  | 1 | 1 |
| А02.31.001 | Термометрия общая  | 1 | 1 |

### 5.2.3.Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятий

Диагностика направлена на установление диагноза, соответствующего модели пациента, исключение осложнений, определение возможности приступить к лечению без дополнительных диагностических и лечебно-профилактических мероприятий.

С этой целью врач-педиатр производит сбор анамнеза, осмотр, а также другие необходимые исследования, результаты которых вносят в медицинскую карту амбулаторного больного (форма 025/у-04).

С целью дифференциальной диагностики проводится консультация врача-инфекциониста.

#### Клинические методы исследования

**Сбор анамнеза**. При сборе анамнеза выясняют наличие или отсутствие жалоб на повышение температуры, интоксикацию (слабость, снижение аппетита, сонливость и т.д.). **Целенаправленно** выявляют данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров). Оценивается состояние сознания, наличие/отсутствие головной боли, тошноты, рвоты. При внешнем осмотре оценивают состояние кожных покровов, обращают внимание на наличие/отсутствие яркой гиперемии лица, шеи, верней трети туловища, наличие специфической мигрирующей эритемы, иных кожных высыпаний. Проводится измерение ЧСС, АД, термометрия.

При неврологическом осмотре выявляется наличие очаговой неврологической симптоматики, проверяются менингеальные симптомы.

**Лабораторные методы исследования**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Код | Наименование медицинской услуги | Частота предоставления | Кратность применения |
| A26.06.011  | Определение антител к боррелии Бургдорфера (Borrelia burgdorfery) в крови  | 0,2 | 1 |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,5 | 1 |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 0,5 | 1 |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 0,2 | 1 |

 **Инструментальные методы исследования**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Код | Наименование медицинской услуги | Частота предоставления | Кратность применения |
| А02.12.002 | Измерение артериального давления на периферических артериях  | 1 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация электрокардиограммы  | 0,2 | 1 |

**Специальные методы исследования** в амбулаторных условиях не проводятся

**5.2.4 Требования к лечению в амбулаторных условиях**

В амбулаторных условиях лечение больных с подозрением на клещевой боррелиоз не проводят. Больные направляются на госпитализацию в стационар для оказания им специализированной медицинской помощи.

### 5.2.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения не медикаментозной помощи в амбулаторных условиях –

Не медикаментозная помощь направлена на:

снижение температуры тела;

предупреждение развития осложнений.

**5.2.6 Требования к лекарственной помощи в амбулаторных условиях**

 Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Код | Анатомо-терапевтическо-химическая классификация (АТХ) | Наименование лекарственного препарата\*\* | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД\*\*\* | СКД\*\*\*\* |
| M01AE01 M02AA13 | Производные пропионовой кислоты | Ибупрофен | 0,5 | мг | 800 | 800 |
| N02BE01 |  | Парацетамол  | 0,5 | мг | 400  | 400  |
| С03СА01 | Петлевой диуретик | Фуросемид | 0,1 | мг | 20 | 20 |

**5.2.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения**  **лекарственных средств в амбулаторных условиях**

**На этапе первичной врачебной медико-санитарной помощи и первичной специализированной медико-санитарной помощи пациенту медицинская помощь оказывается с применением симптоматических лекарственных средств.**

**5.2.8 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола**

При выявлении в процессе диагностики признаков, требующих проведения дополнительных мероприятий по диагностике и лечению, пациент переводится в протокол лечения больных, соответствующий условиям его выполнения.

При выявлении признаков другого заболевания, требующего проведения диагностических и лечебных мероприятий, наряду с признаками болезни Лайма, медицинская помощь пациенту оказывается в соответствии с требованиями протокола лечения больных, соответствующего ведению детей с выявленной патологией.

**5.3**  **Модель пациента (вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь при болезни Лайма у детей без поражения нервной системы)**

|  |  |
| --- | --- |
| Фаза  | Острая |
| Степень тяжести | Легкая, среднетяжелая |
| Осложнения | Без поражения нервной системы |
| Вид медицинской помощи | Специализированная медицинская помощь |
| Условия оказания медицинской помощи | Стационарно |
| Форма оказания медицинской помощи | Неотложная, экстренная |
| Продолжительность лечения | до 14 суток |
| Код по МКБ-10 | А.69.2 |

**5.3.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента**

Категория возрастная – дети.

Пол – любой.

Фаза: острая, эритемная и безэритемная формы

Стадия: Легкая или среднетяжелая

Осложнения: болезнь Лайма без поражения нервной системы

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: неотложная

Средние сроки лечения (количество дней): 14 дней

**5.3.2 Требования к диагностике в стационарных условиях**

|  |
| --- |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста - обязательные**  |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.014.001  | Прием (осмотр, консультация) врача инфекциониста первичный | 1 | 1  |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный  | 1  | 1  |
| B01.023.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,5 | 1 |
| B01.028.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный | 0,1 | 1 |
| B01.015.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный | 0,1 | 1 |
| **Лабораторные методы исследования** |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий | 1 | 1 |
| A26.06.011  | Определение антител к боррелии Бургдорфера (Borrelia burgdorfery) в крови | 1 | 1 |
| A09.23.003  | Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости | 0,2 | 1 |
| A09.23.004  | Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости | 0.2 | 1 |
| A09.23.006  | Исследование физических свойств спинномозговой жидкости | 0,2 | 1 |
| A09.23.008 | Микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчет клеток в счетной камере  | 0,2 | 1 |
| A09.23.012  | Исследование уровня хлоридов в спинномозговой жидкости | 0,2 | 1 |
| A26.05.001  | Бактериологическое исследование крови на стерильность | 0,4 | 1 |

**Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением**

|  |
| --- |
| П Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| B01.014.003 | Ежедневный осмотр врачом-инфекционистом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1 | 14 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный | 0,1 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 0,3 | 1 |
| B01.028.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный | 0,3 | 1 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный | 0,3 | 1 |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный | 0,3 | 1 |

|  |
| --- |
| Л Лабораторные методы исследования |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A26.06.011  | Определение антител к боррелии Бургдорфера (Borrelia burgdorfery) в крови | 0,6 | 1 |
| A12.23.001  | Серологическое исследование ликвора  | 0,2 | 1 |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1 | 1 |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1 | 1 |
| A09.05.050 | Исследование уровня фибриногена в крови  | 0,1 | 1 |
| A12.05.014 | Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактвированное | 0,1 | 1 |
| A12.05.015 | Исследование времени кровотечения | 0,1 | 1 |
| B03.016.010 | Копрологическое исследование | 1 | 1 |

|  |
| --- |
| И Инструментальные методы исследования |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A04.10.002 | Эхокардиография | 0,3 | 1 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,5 | 1 |
| A04.23.001.001 | Ультразвуковое исследование головного мозга | 0,1 | 1 |
| A04.28.002 | Ультразвуковое исследование мочевыводящих путей | 0,3 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация электрокардиограммы | 0,5 | 1 |
| A05.23.001.001 | Электроэнцефалография с нагрузочными пробами | 0,3 | 1 |
| А06.03.057 | Рентгенография суставов | 0.1 | 1 |

|  |
| --- |
| Х Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| A11.23.001 | Цереброспинальная пункция | 0,2 | 1 |
| B01.003.004.001 | Местная анестезия | 1 | 2 |

 **5.3.3.Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятия в условиях стационара**

 Диагностика направлена на установление диагноза, соответствующего модели пациента, выявление осложнений, определение возможности приступить к лечению без дополнительных диагностических и лечебно-профилактических мероприятий, определения необходимости использования инструментальных и специальных методов обследования. С этой целью производят сбор анамнеза, осмотр, а также другие необходимые исследования, результаты которых вносят в медицинскую карту стационарного больного (форма 003/у).

**Клинические методы исследования**

**Сбор анамнеза**. При сборе анамнеза выясняют наличие или отсутствие жалоб на повышение температуры, интоксикацию (слабость, снижение аппетита, сонливость и т.д.). Жалобы на головную боль, тошноту, рвоту, наличие эритемы вокруг места присасывания клеща, наличие болей в суставах, нарушение ритма сердца, неврологические проявления. **Целенаправленно** выявляют данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров). Указывается территория, где произошло присасывание клеща.

При внешнем осмотре оценивают состояние кожных покровов, обращают внимание на наличие/отсутствие яркой гиперемии лица, шеи, верней трети туловища, наличие или отсутствие мигрирующей эритемы. Проводится оценка опорно-двигательного аппарата, движения в суставах в полном объеме или нет, отек, болезненность движений в них, функциональная двигательная способность. Пальпация периферических лимфоузлов. Осуществляется перкуссия, аускультация легких, сердца с определением границ относительной и абсолютной сердечной тупости; выслушиваются тоны сердца, ритмичность пульса, определяются частота сердечных сокращений, артериальное давление. Проводится пальпация живота, с определением размеров печени и селезенки. Оценивается симптом XII ребра с обеих сторон. Оценивается неврологический статус. Общее состояние, общемозговая симптоматика: состояние сознания, наличие/отсутствие головной боли, тошноты, рвоты. Исследуются менингеальные знаки: симптом Кернига, симптом Брудзинского (верхний, средний, нижний), ригидность мышц затылка. Исследуется двигательная сфера: объем движений: поднимание рук в стороны, вверх, вперед, сгибание, разгибание рук в локтевых суставах, движения в лучезапястных суставах, движения пальцев. Оценивается объем движений в нижних конечностях (лежа): поднимание вверх выпрямленной ноги, поочередно, приведение, отведение бедра, сгибание, разгибание в коленных суставах, движения в голеностопных суставах: тыльное, подошвенное сгибание.

**Лабораторные методы исследования**

Клинический анализ крови

Общий анализ мочи

Биохимический анализ крови

Серологическое исследование (ИФА, нРИФ, иммуноблоттинг)

Молекулярно-биологический метод (ПЦР)

**Инструментальные методы исследования**

Электрокардиограмма

Электроэнцефалография

Электронейромиограмма

Офтальмоскопия

**Специальные методы исследования**

Спинномозговая пункция,

исследование спинномозговой жидкости.

**5.3.4 Требования к лечению в стационарных условиях**

Применение этиотропных, симптоматических, патогенетических средств по назначению врача-специалиста. Возможность оказания медицинской помощи в условиях палаты интенсивной терапии. Соблюдение противоэпидемического и санитарногигиенического режима.

**5.3.5** **Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения не медикаментозной помощи в стационарных условиях**

Не медикаментозная помощь направлена на:

снижение температуры;

предупреждение развития осложнений;

Включает проведение санитарно-гигиенических мероприятий.

**5.3.6 Требования к лекарственной помощи в условиях стационара**

**Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации**

| Код | Анатомо-терапевтическо-химическая классификация | Наименование лекарственного препарата\*\* | Усредненный показатель частоты предоставления | Единицы измерения | ССД\*\*\* | СКД\*\*\*\* |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
|  |  |  |  |  |  |  |
| A11DA | Витамин В1 | Тиамин | 0,3 | мг | 5 | 15 |
| A11GA | Аскорбиновая кислота (витамин С) | Аскорбиновая кислота | 0,3 | мг | 100 | 500 |
| B05BB | Растворы, влияющие на водно-электролитный баланс | Калия хлорид+Натрия ацетат+Натрия хлорид | 0,3 | мл | 400 | 800 |
| A11HA | Другие витаминные препараты | Пиридоксин | 0,3 | мг | 50  | 500 |
| B05CX | Другие ирригационные растворы | Декстроза | 0,5 | мл | 200 | 400 |
| B05XA | Растворы электролитов | Натрия хлорид | 0,6 | мл | 200 | 400 |
| С03СА01 | Петлевые диуретики | Фуросемид |  | мг | 20 | 40 |
| D08AX | Другие антисептики и дезинфицирующие средства | Этанол | 1 | мл | 50 | 250 |
| H02AB | Глюкокортикоиды | Дексаметазон | 0,1 | мг | 12 | 24 |
| Преднизолон | 0,1 | мг | 40 | 160 |
| J01CE | Пенициллины, чувствительные к бета-лактамазам  | Бензилпенициллин | 0,2 | ЕДмг | 40000001800 | 4000000018000 |
| Амоксициллин + Клавулановая кислота | 0,5 |
| J01DD | Цефалоспорины 3-го поколения | ЦефотаксимЦефтриаксон | 1 | мгмг | 40002000 | 4000020000 |
| J02AC | Производные триазола | Флуконазол | 0,05 | мг | 150 | 750 |
| J01FA  | Макролиды  | Азитромицин | 0,1 | мг | 100 | 1000 |
| M01AB | Производные уксусной кислоты и родственные соединения |  | 0,3 |  |  |  |
|  |  | Диклофенак |  | мл | 100 | 700 |
| M01AE | Производные пропионовой кислоты |  | 1,3 |  |  |  |
|  |  | Ибупрофен |  | мг | 600 | 8400 |
|  |  | Кетопрофен |  | мг | 50 | 250 |
| N02BE | Анилиды | Парацетамол | 0,5 | мг | 250 | 750 |
| N05CD | Производные бензодиазепина | Диазепам | 0,05 | мг | 20 | 40 |
| V07AB | Растворители и разбавители, включая ирригационные растворы | Вода для инъекций | 1 | мл | 20 | 400 |

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, Х пересмотра

\*\* - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\*\*\* - средняя суточная доза

\*\*\*\* - средняя курсовая доза

**Примечания:**

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446).

**5.3.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения лекарственных средств в стационарных условиях**

На этапе лечения в стационарных условиях медицинская помощь пациенту оказывается в виде специализированной, в том числе и высокотехнологичной с использованием специальных методов лечения и обследования и обеспечения круглосуточного медицинского наблюдения.

**5.3.8 Требования к режиму труда, отдыха, лечения или реабилитации**

* сроки ограничения - до 14 дней;
* порядок снятия ограничений – выписка при клиническом выздоровлении или выписка из стационара на амбулаторное лечение;
* рекомендации для пациента – диспансерное наблюдение в течение 1 года;

|  |
| --- |
| **Не медикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации** |
| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения |
| А25.09.002 | Назначение диетической терапии | 1 | 14 |
| А25.09.003 | Назначение лечебно-оздоровительного режима | 1 | 14 |

**5.3.9 Требования к диетическим назначениям и ограничениям**

**Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного**

**питания**

| Наименование вида лечебного питания | Усредненный показатель частоты предоставления | Количество |
| --- | --- | --- |
| Основной вариант стандартной диеты | 1 | 14 |

**5.3.10 Требования к уходу за пациентом и вспомогательным процедурам**

- Постельный режим в течение периода лихорадки;

- Индивидуальные и одноразовые средства по уходу;

**5.3.11 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение действия протокола**

При выявлении в процессе диагностики признаков, требующих проведения дополнительных мероприятий по диагностике и лечению, пациент переводится в протокол лечения больных, соответствующий условиям его выполнения. При выявлении признаков другого заболевания, требующего проведения диагностических и лечебных мероприятий, наряду с признаками болезни Лайма, медицинская помощь пациенту оказывается в соответствии с требованиями: а) раздела этого протокола лечения больных, соответствующего ведению больных детского возраста; б) протокола лечения больных с выявленным заболеванием или синдромом.

* рекомендации для пациента – диспансерное наблюдение;
* дополнительная информация для членов семьи – соблюдение личной гигиены.

**5.3.12 Возможные исходы и их характеристика**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Наименование исхода | Частота развития | Критерии и признаки исхода при данной модели пациента | Ориентировочное время достижения исхода | Преемственность и этапность оказания медицинской помощи при данном исходе |
| Компенсация функции | 85,0% | Выздоровление | Непосредственно после курса лечения | Динамическое наблюдение требуется |
| Улучшение | 14,5% | Отсмутствие рецидива и осложнений | Непосредственно- после курса лечения | Динамическое наблюдение в течение 2-3-х лет |
| Развитие ятрогенных осложнений | 0,5% | Появление новых поражений или осложнений, обусловленных проводимой терапией, (например, аллергические реакции) | На этапе лечения  | Оказание медицинской помощи по протоколу соответствующего заболевания |

**5.4 Модель пациента (вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь при болезни Лайма с поражением нервной системы)**

|  |  |
| --- | --- |
| Фаза  | острая  |
| Стадия  | Вне зависимости от степени тяжести  |
| Осложнение  | С поражением нервной системы  |
| Вид медицинской помощи  | Специализированная медицинская помощь  |
| Условие оказания  | Стационарно  |
| Форма оказания медицинской помощи  | Неотложная  |
| Продолжительность лечения  | 21 день  |

**Код по МКБ-10: А 69.2**

**5.4.1 Критерии и признаки, определяющие модель пациента**

**Категория возрастная:** дети, подростки до 18 лет

**Пол:** любой

**Фаза:** острая

**Стадия:** вне зависимости от степени тяжести

**Осложнения:** болезнь Лайма с поражением нервной системы

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** неотложная

**Средние сроки лечения (количество дней):** 21 день

**5.4.2. Требования к диагностике в стационарных условиях**

|  |
| --- |
| **Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста**  |
| Код медицинской услуги  | Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления1 [1]  | Усредненный показатель кратности применения  |
| B01.014.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный  | 1  | 1  |
| B01.023.001  | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный  | 1  | 1  |
| B01.028.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- оториноларинголога первичный  | 0,2  | 1  |
| B01.029.001  | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога первичный  | 1  | 1  |
| **Лабораторные методы исследования**  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 1  |
| A26.06.011  | Определение антител к боррелии Бургдорфера (Borrelia burgdorfery) в крови  | 0,7  | 1  |
| A09.23.002  | Определение крови в спинномозговой жидкости  | 0,5  | 1  |
| A09.23.003  | Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости  | 0,5  | 1  |
| A09.23.004  | Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости  | 0,5  | 1  |
| A09.23.006  | Исследование физических свойств спинномозговой жидкости  | 0,5  | 1  |
| A09.23.008  | Микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчет клеток в счетной камере (определение цитоза)  | 0,5  | 1  |
| A09.23.012  | Исследование уровня хлоридов в спинномозговой жидкости  | 0,5  | 1  |
| A26.05.001  | Бактериологическое исследование крови на стерильность  | 0,2  | 1  |
| A09.05.034  | Исследование уровня хлоридов в крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.209  | Исследование уровня прокальцитонина в крови  | 0,2 | 1 |
| A26.23.008  | Молекулярно-биологическое исследование спинномозговой жидкости на вирус простого герпеса 1,2 (Herpes simplex virus 1,2)  | 0,5  | 1  |
| A26.23.009  | Молекулярно-биологическое исследование спинномозговой жидкости на цитомегаловирус (Cytomegalovirus)  | 0,1  | 1  |
|  | Молекулярно-биологическое исследование спинномозговой жидкости на энтеровирусы | 0,8 | 1 |
|  | Бактериологическое обследование спинномозговой жидкости на стерильность |  |  |
| A12.06.011  | Проведение реакции Вассермана (RW)  | 0.05 | 1  |
| A26.06.048  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1(Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови  | 0,05  | 1  |
| A26.06.049  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови  | 0,05 | 1  |
| A26.19.010  | Микроскопическое исследование кала на яйца и личинки гельминтов  | 1  | 1  |
| **Инструментальные методы исследования**  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 1  |
| A06.23.004  | Компьютерная томография головы  | 0,2  | 1  |
| А05.23.009.001 | Магнитно-резонансное исследование головного мозга | 0,5 | 1 |
| А05.23.009.011 | Магнитно-резонансное исследование спинного мозга | 0,5 | 1 |
| А05.02.001.003 | Электронейромиограмма |  |  |

**Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением**

|  |
| --- |
| **Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста**  |
| Код медицинской услуги  | Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения  |
| B01.014.003  | Ежедневный осмотр врачом-инфекционистом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара  | 1 | 21 |
| B01.023.002  | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный  | 1 | 4 |
| B01.028.001  | Прием (осмотр, консультация) врачом- оториноларинголога повторный  | 0,3 | 1 |
| B01.015.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный | 0,2 | 1 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный | 0,1 | 1 |
| B01.029.001  | Прием (осмотр, консультация) врачом- офтальмолога повторный  | 0,3 | 1 |

**5.4.3 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения диагностических мероприятия**

Диагностика направлена на установление диагноза, соответствующего модели пациента, выявление осложнений, определение возможности приступить к лечению без дополнительных диагностических и лечебно-профилактических мероприятий, определения необходимости использования инструментальных и специальных методов обследования.

С этой целью производят сбор анамнеза, осмотр, а также другие необходимые исследования, результаты которых вносят в медицинскую карту стационарного больного (форма 003/у).

**5.4.3.1 Клинические методы исследования**

**Сбор анамнеза**

При сборе анамнеза выясняют наличие или отсутствие жалоб на повышение температуры, интоксикацию (слабость, снижение аппетита, сонливость и т.д.). Жалобы на головную боль, тошноту, рвоту, наличие эритемы вокруг места присасывания клеща, иные кожные высыпания; наличие болей в суставах, нарушение ритма сердца, неврологические проявления.

**Целенаправленно** выявляют данные эпидемиологического анамнеза (пребывание в эндемичном очаге в весенне-летний период, факт присасывания или наползания клеща, контакт с клещом (снятие с животного или другого человека), употребление сырого молока коз и коров). Указывается территория, где произошло присасывание клеща.

При внешнем осмотре оценивают состояние кожных покровов, обращают внимание на наличие/отсутствие яркой гиперемии лица, шеи, верней трети туловища, наличие или отсутствие мигрирующей эритемы, иных кожных высыпаний.

Проводится оценка опорно-двигательного аппарата, движения в суставах в полном объеме или нет, отек, болезненность движений в них, функциональная двигательная способность. Пальпация периферических лимфоузлов. Осуществляется перкуссия, аускультация легких, сердца с определением границ относительной и абсолютной сердечной тупости; выслушиваются тоны сердца, ритмичность пульса, определяются частота сердечных сокращений, артериальное давление. Проводится пальпация живота, с определением размеров печени и селезенки.

Оценивается неврологический статус. Общее состояние, общемозговая симптоматика: состояние сознания, наличие/отсутствие головной боли, тошноты, рвоты. Исследуются менингеальные знаки: симптом Кернига (прямой, перекрестный), симптом Брудзинского (верхний, средний, нижний), ригидность мышц затылка. Исследуются черепные нервы: 1 - обоняние (сохранено, снижено с двух cторон, слева, справа). 2 – Острота и поля зрения (если изменены, то по какому типу выпадение полей зрения). 3, 4, 6 – Глазодвигатели -ширина глазных щелей, объем движений глазных яблок (полный при взгляде в стороны, вверх, если есть нарушения, то какие, косоглазие, двоение, усиливающееся при взгляде в какую сторону, в какой плоскости располагаются двоящиеся предметы (горизонтальной, вертикальной, косой)). Величина зрачков (расширены, сужены), прямая и содружественная реакция зрачков на свет. Конвергенция, реакция зрачков на аккомодацию и конвергенцию. 5 – оценивается чувствительность на лице (сохранена, нарушена по невральному типу - в области иннервации какой ветви, по сегментарному типу - зоны Зельдера), боли в лице. Роговичные, чихательные рефлексы (сохранены, снижены с 2 сторон, слева, справа). Жевательные мышцы симметричны, отклонение нижней челюсти. 7 – оценивается симметричность лица. Мимические пробы (поднимание, нахмуривание бровей, надувание щек, оскаливание, вытягивание губ трубочкой) выполняет удовлетворительно, если есть нарушения - подробно описать. Слезотечение (если есть – одно- или двухстороннее), вкус (из опроса). 8 – оценивается слух, головокружение (системное, несистемное) - при каком положении усиливается, нистагм. 9, 10 – оценивается глотание (свободное, дифагия), мягкое небо при фонации сокращается симметрично, увуля - по средней линии (отклоняется влево, вправо). Глоточный, небный рефлексы живые, симметричны, снижены слева, справа. Носовой оттенок голоса, дизартрия, дисфония. 11 - парезы кивательной и трапециевидной мышц. Пожимание плечами. 12 - язык при высовывании по средней линии, отклоняется вправо, влево. Гипотрофия правой, левой половины языка, диффузная; фибрилляции. Симптомы орального автоматизма: хоботковый, ладонно-подбородочный (рефлекс Маринеску-Радовичи). Насильственный смех, плач. Исследуется двигательная сфера: объем движений: поднимание рук в стороны, вверх, вперед, сгибание, разгибание рук в локтевых суставах, движения в лучезапястных суставах, движения пальцев. Оценивается объем движений в нижних конечностях (лежа): поднимание вверх выпрямленной ноги, поочередно, приведение, отведение бедра, сгибание, разгибание в коленных суставах, движения в голеностопных суставах: тыльное, подошвенное сгибание. Исследуется объем активных, пассивных движений. Исследуется тонус верхних, нижних конечностей, повышение тонуса по центральному (спастическому), экстрапирамидному типу, гипотонус. Исследуется сила мышц верхних конечностей: плечевого пояса, сгибателях, разгибателях плеча, предплечья, в мышцах кистей. Исследуется сила мышц нижних конечностей: в разгибателях, сгибателях бедра, голени, стопы. Силу оценивается по баллам. Исследуются сухожильные глубокие и периостальные рефлексы - с верхних конечностей: карпорадиальные, с бицепсов, с трицепсов. Патологические кистевые знаки: рефлекс Россолимо. C нижних конечностей: коленные, ахилловы. Патологические стопные знаки: рефлексы Бабинского, Россолимо. Брюшные рефлексы. При описании рефлексов указывается: живые, симметричные, снижены, выпадение рефлекса, ассиметричны - справа выше, чем слева или наоборот. Защитные рефлексы, синкинезии. Гипокинезия, гиперкинезы. Оценивается чувствительная сфера. Парестезии. Исследуют с помощью иглы болевую чувствительность. По какому типу нарушена: по сегментарному (указать пораженный сегмент), проводниковому типу (уровень) или по невральному, полинейропатическому типу. Исследуется глубокая чувствительность в пальцах рук, ног, лучезапястных, локтевых, голеностопных, коленных суставах. Исследуется вибрационная чувствительность. Симптомы натяжения (Ласега, Нери, Дежерина, Вассермана). Оценивается координаторная сфера: В позе Ромберга пациент устойчив, отклоняется вправо, влево, назад, вперед (с открытыми и закрытыми глазами). Выполнение пальценосовой пробы, коленно-пяточной пробы удовлетворительно, с интенционным тремором, мимопопадание. Проба на попадание в молоточек. Пробы на дисдиадохокинез, на дисметрию (проба опускания рук, пронационная проба, симптом обратного толчка - симптом Стюарта-Холмса). Скандированная речь. Походка с открытыми и закрытыми глазами. Исследуются высшие мозговые функции: речевые нарушения: афазия сенсорная, моторная, семантическая, комплексная. Исследование праксиса, счет, чтение, память (долговременная, кратковременная), галлюцинации, страхи. Оценивается ориентация в пространстве, времени. Депрессия, возбуждение. Оцениваются когнитивные функции с учетом возрастных особенностей пациента.

**5.4.3.2 Лабораторные методы исследования**

Клинический анализ крови

Общий анализ мочи

Биохимический анализ крови

Серологическое исследование (ИФА, нРИФ, иммуноблоттинг)

Молекулярно-биологический метод (ПЦР)

**5.4.3.3 Инструментальные методы исследования**

Электрокардиограмма

Электроэнцефалография

Рентгенография суставов

Компьютерная томография головного мозга

Магнитно-резонансная томография головного мозга

Магнито-резонансная томография спинного мозга

**5.4.3.4 Специальные методы исследования**

Спинномозговая пункция, исследование спинномозговой жидкости.

**5.4.4 Требования к лечению в стационарных условиях**

Применение этиотропных, патогенетических, симптоматических, лекарственных средств по назначению врача-специалиста. Возможность оказать медицинскую помощь в условиях палаты интенсивной терапии и/или отделения реаниматологии и анестезиологии. Соблюдение противоэпидемического и санитарно-гигиенического режима.

**5.4.5 Характеристика алгоритмов и особенностей выполнения не медикаментозной помощи в стационарных условиях**

Не медикаментозная помощь направлена на:

снижение температуры;

предупреждение развития осложнений;

Включает проведение санитарно-гигиенических мероприятий.

**5.4.6 Требования к лекарственной помощи в стационарных условиях**

Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации

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

|  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| Код  | Анатомотерапевтическохимическая классификация  | Наименование лекарственного препарата\*\*  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Едини цы измере ния  | ССД\*\*\*  | СКД\*\*\*\*  |
| A11DA  | Витамин В1  |  Тиамин | 0,7  |  мг | 50  | 500  |
| A11GA  | Аскорбиновая кислота (витамин С)  |  Аскорбиновая кислота | 0,7  | мг  | 500  | 5000  |
| A11HA  | Другие витаминные препараты  |  Пиридоксин  | 0,7  | мг  |  50  | 500  |
| A12CX  | Другие минеральные вещества  |  Калия и магния аспарагинат | 0,5  | мг  | 175 + 175  | 3675 + 3675  |  |
| B05BB  | Растворы, влияющие на водноэлектролитный баланс  |  Калия хлорид + Натрия ацетат + Натрия хлорид  | 0,4  | мл  | 400  | 4000  |
| B05BC  | Растворы с осмодиуретическим действием  |  Маннитол | 0,3  | мг  |  25000  | 50000  |
| B05CX  | Другие ирригационные растворы  |  Декстроза | 0,7  | мл  | 400  | 4000  |
| B05XA  | Растворы электролитов  |  Натрия хлорид | 0,7 | мл  | 400  | 4000  |
| C03CA | Сульфонамиды | Фуросемид | 0,3 | мг  | 40  | 200  |
| В06АВ | Прочие гематологические препараты | Актовегин | 0,4 | мг | 500 | 5000 |
| Н02АВ | Глюкокортикоиды | ДексаметазонПреднизолон  |  0,3 0,3  | мг мг | 1240 | 60120 |
| J01CE   | Пенициллины, чувствительные к бета-лактамазам  | БензилпенициллинАмоксициллин + Клавулановая кислота | 0,30,3 | Едмг | 80000001800  | 8000000018000  |
| J01DD | Цефалоспорины 3-го поколения   | ЦефтриаксонЦефотаксим | 0,70,3 | мгмг | 20008000 | 28000112000 |
| J01AA | Тетрациклины | Доксициклин | 0,1 | мг | 100 | 1000 |
| J01FA | Макролиды  | Азитромицин | 0,1 | мг | 100 | 1000 |
| J02AC | Производные триазола |  Флуканазол | 0,2 | мг | 100 | 1000 |
| N02BE | Анилиды | Парацетамол | 0,7 | мг | 250 | 1500 |
| N02BВ | Пиразолоны | Метамизол натрия | 0,5 | мг | 250 | 3000 |
| N05ВА | Производные бензодиазепина  | Диазепам  |   | мг | 10  | 50 |
| N06BX | Другие психостимулятор ы и ноотропные препараты | ПирацетамГлицинПантогам | 0,7 | мгмгмг | 400300750 | 16000600015000 |
| N07ХX | Прочие препараты для лечения нервной системы | Инозин + Никотинамид + Рибофлавин + Янтарная кислота | 0,7 | мл | 10 | 50 |
| V07AB | Растворители и разбавители, включая ирригационные растворы | Вода для инъекций | 1 | мл | 20 | 200 |

**5.4.7 Характеристика алгоритмов и особенностей применения лекарственных средств в стационарных условиях**

На этапе лечения в стационарных условиях медицинская помощь пациенту оказывается в виде специализированной, в том числе и высокотехнологичной сиспользованием специальных методов лечения и обследования и обеспечения круглосуточного медицинского наблюдения.

**5.4.8 Требования к режиму труда, отдыха, лечения или реабилитации**

* сроки ограничения - до 21 дней;
* порядок снятия ограничений – выписка при клиническом выздоровлении или выписка из стационара на амбулаторное лечение;
* рекомендации для пациента – диспансерное наблюдение в течение 1
* года;

|  |
| --- |
| **Не медикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации**  |
| Код медицинской услуги  | Наименование медицинской услуги  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Усредненный показатель кратности применения  |
| А25.09.002  | Назначение диетической терапии  | 1  | 21  |
| А25.09.003  | Назначение лечебнооздоровительного режима   | 1  | 21  |

**5.4.9 Требования к диетическим назначениям и ограничениям**

**Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| Наименование вида лечебного питания  | Усредненный показатель частоты предоставления  | Количество (длительнос ть - дни)  |
| Основной вариант стандартной диеты  | 1  | 21  |

### 5.4.10 Требования к уходу за пациентом и вспомогательным процедурам

* Постельный режим в течение периода госпитализации;
* Индивидуальные и одноразовые средства по уходу;

### 5.4.11 Правила изменения требований при выполнении протокола и прекращение

**действия протокола**

 При выявлении в процессе диагностики признаков, требующих проведения дополнительных мероприятий по диагностике и лечению, пациент переводится в протокол лечения больных, соответствующий условиям его выполнения.

При выявлении признаков другого заболевания, требующего проведения диагностических и лечебных мероприятий, наряду с признаками болезни Лайма, медицинская помощь пациенту оказывается в соответствии с требованиями:

а) раздела этого протокола лечения больных, соответствующего ведению взрослых

больных;

б) протокола лечения больных с выявленным заболеванием или синдромом.

### 5.4.12 Возможные исходы и их характеристика

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Наименование исхода  | Частота развития  | Критерии и признаки исхода при данной модели пациента  | Ориентировочное время достижения исхода  | Преемственность и этапность оказания медицинской помощи при данном исходе  |
| Компенсация функции  | 85%  | Выздоровление  | Непосредственно после курса лечения  | Динамическое наблюдение требуется  |
| Последствия болезни Лайма  | 14%  | Переход в хроническую форму   | Непосредственно после курса лечения  | Динамическое наблюдение требуется  |
| Развитие ятрогенных осложнений  | 1%  | Появление новых поражений или осложнений, обусловленных проводимой терапией, (например, аллергические реакции) | На этапе лечения  | Оказание медицинской помощи по протоколу соответствующего заболевания  |

**6.** **Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма**

**6.1. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма (догоспитальный этап).**

Заболевание или состояние: болезнь Лайма

Код/коды по МКБ-10: A.69.2

Формы, виды и условия оказания медицинской помощи

- вид: первичная доврачебная (врачебная, специализированная) медико-санитарная помощь; скорая, в том числе скорая специализированная, медицинская помощь

- условия: амбулаторно

- форма: неотложная

1. **Событийные (смысловые, содержательные, процессные)** **критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| Детальный сбор анамнеза с отражением в медицинской документации: региона, даты присасывания клеща (либо факта нахождения в эндемичном по клещевым инфекциям районе), локализации, наличия первичного аффекта в области присасывания. | да или нет  |
| Подробный клинический осмотр с фиксацией в медицинской документации: уровня сознания, температуры тела, АД, ЧСС, состояния кожных покровов, лимфатических узлов, суставов, наличия/отсутствия менингеальных симптомов, очаговой неврологической симптоматики.  | да или нет  |
| Назначение НПВС при фебрильной лихорадке | да или нет  |

1. **Временные критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| При подозрении на болезнь Лайма госпитализация в стационар не позже 1 суток от первичного врачебного осмотра. | да или нет  |

1. **Результативные критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| Госпитализация в инфекционное отделение стационара. | да или нет  |
| Направление медицинского работника, в котором отражаны данные анамнеза и состояния больного на момент первичного врачебного осмотра.  | да или нет  |

**6.2. Критерии оценки качества оказания медицинской помощи при болезни Лайма (стационарный этап)**

Заболевание или состояние: Болезнь Лайма

Код/коды по МКБ-10: А 69.2

Формы, виды и условия оказания медицинской помощи

- вид: специализированная, в том числе высокотехнологичная медицинская помощь

- условия: стационарные условия

- форма: неотложная

1. **Событийные (смысловые, содержательные, процессные)** **критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| Серологическое обследование на АТ к ИКБ в динамике с 2й недели от начала заболевания ( IgM), с последующим исследованием IgM и IgG  на 8-16 нед.  | да или нет  |
| Проведение специфической антибактериальной терапии (цефалоспорины III поколения, пенициллин G, доксициклин защищенные аминопенициллины) не менее 7 суток в случаях без поражения нервной системы; 14-21 сут – при Лайм-боррелиозе, протекающем с поражением нервной системы, сердца, суставов (цефалоспорины III поколения, пенициллин G) | да или нет  |
| Проведение диагностической цереброспинальной пункции при подозрении на нейроборрелиоз | да или нет  |
| Проведение ЭНМГ при наличии нейропатии лицевого нерва, подозрении на синдром Баннварта. | да или нет  |

1. **Временные критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| Начало антибактериальной терапии не позднее 3-х часов с момента поступления ребенка в стационар | да или нет  |
| Проведение ЭКГ в первые 3 суток с момента госпитализации | да или нет  |
| Проведение цереброспинальной пункции при подозрении на нейроборрелиоз не позднее 24 часов с момента постановки предположительного диагноза (при отсутствии противопоказаний). | да или нет  |
|  | да или нет  |

1. **Результативные** **критерии качества**

|  |  |
| --- | --- |
| Клиническое выздоровление  | да или нет  |

**7. Мониторинг протокола ведения больных**

 Мониторинг клинических рекомендаций (анализ использования, сбор информации по недостаткам и замечаниям), внесение изменений и дополнений осуществляет ФГБУ НИИДИ ФМБА России при взаимодействии со всеми заинтересованными организациями. Обновление версии клинических рекомендаций осуществляется по мере необходимости, но не реже 1 раза в 3 года.

## 8. Экспертиза проекта протокола ведения больных

 Экспертизу проекта протокола ведения больных проводят специалисты, представляющие медицинские организации, не участвующие в разработке протокола.

Разработчики в сопроводительном письме ставят перед экспертом вопросы, на которые он должен ответить, определяют сроки представления экспертного заключения, обычно не превышающие 30 дней с момента получения протокола.

В экспертном заключении эксперт должен указать свою фамилию, имя. отчество, место работы и должность и дать ответы на поставленные в сопроводительном письме вопросы. В случае несогласия с отдельными положениями протокола эксперт предлагает свои варианты с указанием страниц и пунктов, по которым предложены замены. В случае необходимости продления сроков экспертизы эксперт в письменном виде сообщает об этом разработчикам с указанием сроков окончания экспертизы и обоснованием переноса сроков. Отсутствие экспертного заключения в установленные сроки означает согласие эксперта со всеми пунктами проекта протокола.

По результатам экспертизы разработчики составляют сводную таблицу предложений и замечаний, принятых решений и их обоснований по форме, приведенной в приложении Г, оформляют окончательную редакцию протокола.

По результатам экспертизы разработчики составляют сводную таблицу предложений и замечаний, принятых решений и их обоснований по форме, приведенной в приложении Г, оформляют окончательную редакцию протокола.

## 9. Приложения

Приложение А

**# Примечание:** при формировании перечней медицинских услуг указываются:

* в графах "Код" и "Наименование" - медицинские услуги и их коды согласно Номенклатуре работ и услуг в здравоохранении;
* в графе "Частота предоставления" - частота предоставления медицинской услуги в группе пациентов, подлежащих ведению по данной модели пациента: отражает вероятность выполнения медицинской услуги и принимает значение от 0 до 1. Частота предоставления, равная 1, означает, что всем пациентам необходимо оказать данную медицинскую услугу, менее 1 - означает, что медицинская услуга оказывается не всем пациентам, а лишь при наличии показаний;
* в графе "Кратность выполнения" указывается среднее число медицинских услуг в случае их назначения.

 Каждой модели пациента соответствуют определенные перечни медицинских услуг двух уровней:

* основной перечень - минимальный набор медицинских услуг, оказываемых пациенту независимо от особенностей течения заболевания (указывается частота предоставления равная 1);

 - дополнительный (рекомендуемый) перечень - перечень медицинских услуг, выполнение которых обусловлено особенностями течения заболевания (указывается частота предоставления менее 1).

Примечание:

**## Примечание: Каждой модели пациента соответствуют перечни групп лекарственных средств двух уровней:**

1. основной перечень - минимальный набор групп лекарственных средств, применяемых у пациента независимо от особенностей течения заболевания (указывается частота предоставления равная 1);
2. дополнительный (рекомендуемый) перечень - перечень групп лекарственных средств, назначение которых обусловлено особенностями течения заболевания (указывается частота предоставления менее 1).

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, Х пересмотра

\*\* - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\*\*\* - средняя суточная доза

\*\*\*\* - средняя курсовая доза

Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

 Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21.11. 2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442).

**Критерии оценки диагностических, лечебных, профилактических, реабилитационных медицинских технологий**

При включении в протокол медицинских технологий разработчики в соответствующих разделах протокола должны указывать показатели, характеризующие:

 **для методов диагностики:**
чувствительность метода — частоту положительных результатов диагностики при наличии заболевания;
- специфичность метода — частоту отрицательных результатов диагностики при отсутствии заболевания;
- прогностическую ценность метода — вероятность наличия заболевания при положительном результате и вероятность отсутствия при отрицательном результате диагностики;
- отношение правдоподобия — отношение вероятности события при наличии некоего условия к вероятности события без этого условия (например, отношение частоты симптома при наличии болезни к частоте симптома в отсутствие болезни):

**для методов профилактики, лечения и реабилитации:**
- действенность метода — частоту дока за иных положительных результатов профилактики, лечения и реабилитации в искусственно созданных экспериментальных условиях;
- эффективность метода — частоту доказанных положительных результатов профилактики, лечения и реабилитации в условиях клинической практики.

**для лекарственных средств дополнительно указывают:**
- терапевтическую эквивалентность лекарственного средства — близость получаемых терапевтических эффектов при применении схожих по лечебным действиям лекарственных средств, не являющихся аналогами;
- биоэквивалентность лекарственного средства — результаты сравнительных исследований биодоступности лекарственного средства с эталоном, имеющим общее с ним международное непатентованное наименование (аналог):

**для методов скрининга:**
- характеристики теста, который предлагается использовать для скрининга (чувствительность, специфичность);
- распространенность болезни в популяции, которую предлагается обследовать, положительную прогностическую ценность теста.

 При включении в протокол всех медицинских технологий, независимо от их функционального назначения (диагностика, профилактика, лечение, реабилитация, скрининг), разработчики учитывают:
- безопасность медицинской технологии — вероятность развития нежелательных побочных эффектов;
- доступность медицинской технологии — возможность своевременного оказания медицинской помощи нуждающимся гражданам (отношение числа граждан, которые могут своевременно получить данную медицинскую помощь, к числу граждан, нуждающихся в получении такой медицинской помощи);
- затраты на выполнение конкретной медицинской технологии и соотношение затраты/эффективность».

Приложение Б

**КЛАССИФИКАТОР**

**ОСЛОЖНЕНИЙ ЗАБОЛЕВАНИЙ**

**Мышечная система**

Снижение двигательной активности (парез, контрактуры)

Исчезновение двигательной активности (паралич)

Непроизвольные сокращения (гиперкинезия)

 **Костная система**

Патологические переломы

Патологический сустав

Отсутствие скелетной функции (отсутствие кости)

 **Суставы**

Снижение объема движений (ограничение, тугоподвижность, анкилоз сустава)

Гиперподвижность (привычный вывих сустава)

**Система органов кроветворения и кровь**

Агранулоцитоз

Анемический синдром

Тромбоцитопения с кровоточивостью

**Иммунная система**

Гуморальный иммунодефицит

Клеточный иммунодефицит

**Верхние дыхательные пути**

Асфиксия

**Нижние дыхательные пути, легочная ткань и плевра**

Острая легочная недостаточность

Хроническая легочная недостаточность

Пневмоторакс

Гидроторакс

**Сердце и перикард**

Острая сердечная недостаточность

Хроническая сердечная недостаточность

Блокады сердца

Эктопические ритмы

Фибрилляция желудочков или асистолия

Тампонада сердца

Констрикция перикарда

**Медиастинум**

Компрессионный синдром

**Крупные кровеносные сосуды**

Сосудистый коллапс

Артериальная недостаточность (перемежающаяся хромота)

Недостаточность венозного оттока

Кровотечение из сосуда

**Система микроциркуляции**

Кровоточивость (пурпура)

Микротромбообразование (ДВС-синдром)

**Печень и желчевыводящие пути**

Острая печеночная недостаточность

Печеночная энцефалопатия

Гипертония в системе портальной вены

Белково-синтетическая недостаточность печени

**Поджелудочная железа**

Гипогликемия

Гипергликемия

**Пищевод, желудок, 12-перстная кишка**

Пищеводное кровотечение

Желудочное кровотечение

Кровотечение из 12-перегной кишки

Нарушение желудочного пищеварения

Нарушение пассажа пищи по пищеводу, желудку или 12-перегной кишке

Нарушение целостности стенки (перфорация, пенетрация язвы)

**Тонкий кишечник**

Синдром нарушенного всасывания в тонком кишечнике

Дисбактериоз

Кровотечение тонкокишечное

Нарушение целостности стенки (перфорация, пенетрация язвы)

Тонкокишечная непроходимость

**Толстый кишечник**

Кровотечение из толстого кишечника

Синдром нарушенного всасывания в толстом кишечнике

Нарушение целостности стенки (перфорация, пенетрация язвы)

Толстокишечная непроходимость

**Сигмовидная и прямая кишка**

Запор

Диарея

Недержание кала (нарушение функции тазовых органов)

Кровотечение прямокишечное

**Женские половые органы**

Нарушение менструального цикла

Бесплодие

Кровотечение гинекологическое

**Мужские половые органы**

Импотенция

Нарушения эякуляции

**Железы внутренней секреции**

Тиреотоксический криз

Гипотиреоидная кома

Гиперкальциемическая кома

Гипокальциемия

 **Центральная нервная система и головной мозг**

Нарушения равновесия

Выпадение речевой функции

Акалькулия

Амнезия

Нарушение внутричерепного давления

**Органы слуха**

Снижение слуха

Потеря слуха

**Органы зрения**

Снижение остроты зрения

Слепота

Кровоизлияние в ткань оболочек глаза и в конъюнктиву

Кровоизлияние в переднюю камеру (гифема)

Кровоизлияние в стекловидное тело (гемофтальм)

Неоваскуляризация оболочек глаза

Артериальная недостаточность сетчатки, зрительного нерва

Венозная недостаточность сетчатки, зрительного нерва

Экссудация белка, лейкоцитов во влагу передней камеры (гипопион)

Экссудация белка, лейкоцитов в стекловидное тело

Образование спаек

Повышение внутриглазного давления

Понижение внутриглазного давления

Нарушение реакции зрачка

Нарушение подвижности глазодвигательных мышц

Нарушение аккомодации

Изменение положения глазного яблока

Помутнение преломляющих сред

Перфорация, разрыв оболочки глаза

Компрессия, атрофия зрительного нерва

Субатрофия, атрофия глазного яблока

Отслойка сетчатки

**Орган обоняния**

Исчезновение обоняния

Носовое кровотечение

 **Почки и мочевыделительный тракт**

Острая почечная недостаточность

Хроническая почечная недостаточность

Острая задержка мочи

Недержание мочи (нарушение функции тазовых органов)

Обтурация мочеточника

Дизурия

Полиурия и никтурия

**Психическая сфера**

Нарушение познавательных функций

Нарушение мнестико-интеллектуальных функций

Нарушение эмоциональных функций

Нарушение поведения

Расстройство личностной целостности

Расстройства адаптации

Неуточненные органы и системы

Отечно-асцитический синдром (анасарка)

Отечный синдром

Шок

Кахексия

Без осложнений

Приложение В (обязательное)

 **Классификатор исходов заболевания**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| №п/п | Наименование исхода | Общая характеристика исхода |
| 1 | Восстановление здоровья | При остром заболевании полное исчезновение всех симптомов, отсутствие остаточных явлений, астении и т.д. |
| 2 | Выздоровление с полным восстановлением физиологического процесса или функции | При остром заболевании полное исчезновение всех симптомов, могут иметь место остаточные явления, астения и т.д. |
| 3 | Выздоровление с частичным нарушением физиологического процесса, функции или потери части органа | При остром заболевании практически полное исчезновение всех симптомов, но имеют место остаточные явления в виде частичных нарушений отдельных функций или потеря части органа |
| 4 | Выздоровление с полным нарушением физиологического процесса, функции или потерей части органа  | При остром заболевании практически полное исчезновение всех симптомов, но имеет место полная потеря отдельных функций или утрата органа |
| 5 | Ремиссия  | Полное исчезновение клинических, лабораторных и инструментальных признаков хронического заболевания |
| 6 | Улучшение состояния | Уменьшение выраженности симптоматики без излечения |
| 7 | Стабилизация | Отсутствие как положительной, так и отрицательной динамики в течении хронического заболевания |
| 8 | Компенсация функции | Частичное или полное замещение утраченной в результате болезни функции органа или ткани после трансплантации (протезирования органа или ткани, бужирования, имплантации) |
| 9 | Хронизация | Переход острого процесса в хронический |
| 10 | Прогрессирование | Нарастание симптоматики, появление новых осложнений, ухудшение течения процесса при остром или хроническом заболевании |
| 11 | Отсутствие эффекта | Отсутствие видимого положительного ответа при проведении терапии |
| 12 | Развитие ятрогенных осложнений | Появление новых заболеваний или осложнений, обусловленных проводимой терапией: отторжение органа или трансплантата, аллергическая реакция и т.д.  |
| 13 | Развитие нового заболевания, связанного с основным | Присоединение нового заболевания, появление которого этиологически или патогенетически связано с исходным заболеванием |
| 14 | Летальный исход | исход наступление смерти в результате заболевания |

Приложение Г

**ФОРМА**

**ОФОРМЛЕНИЯ СВОДНОЙ ТАБЛИЦЫ ПРЕДОЖЕНИЙ И ЗАМЕЧАНИЙ,**

**ПРИНЯТЫХ РЕШЕНИЙ И ИХ ОБОСНОВАНИЙ**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Наименованиенормативногодокумента | Рецензент(Ф.И.О.,место работы,должность) | Результатырецензирования(внесенные рецензентомпредложения изамечания) | Принятоерешение и егообоснование |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

**10. Библиография**

1. Ананьева Л.П. Иксодовые клещевые боррелиозы (Лаймская болезнь). Экология, клиническая картина и этиология // Тер. архив. 2000. № 5. С. 72-78.
2. Воробьева Н.Н., Главатских И.А., Мышкина О.К., Рысинская Т.К. Стандарты диагностики и лечения больных клещевым энцефалитом и иксодовыми клещевыми боррелиозами//Рос. мед. журн. – 2000, № 4 – С.22-24.
3. Железникова Г.Ф., Скрипченко Н.В., Васильева Ю.П. и др. Варианты иммунного ответа при иксодовом клещевом боррелиозе у детей // Аллергол. иммунол. 2003. № 4. С. 18-26. 6. Инфекционные болезни у детей. Руководство для врачей./под ред. В.В. Ивановой, М.,

МИА, 2009, С.233-241

1. Коренберг Э.И. Инфекции группы Лайм боррелиоза - иксодовые клещевые боррелиозы в России//Мед. паразитология и паразитарные болезни. – 1996, №3. – С.14-18.
2. Лобзин Ю.В., Усков А.Н., Козлов С.С. // Лайм-боррелиоз (иксодовые клещевые боррелиозы). – СПб., 2000 – 156 с.
3. Лобзин Ю.В., Крумгольц В.Ф., Антонов В.С. Диспансерное наблюдение за перенесшими болезнь Лайма//Воен.-мед. журн. – 2000, Т.321, №7.
4. Лобзин Ю.В., Усков А.Н. Иксодовые клещевые боррелиозы в Северо-западном регионе России// Мед.акад.журн. – 2002, Т.2, №3 – С.104-114.
5. Оберт А.С., Дроздов В.Н., Рудакова С.А. Иксодовые клещевые боррелиозы. Новосибирск: Наука, 2001.
6. Онищенко Г.Г. Распространение вирусных природно-очаговых инфекций в Российской

Федерации и меры по их профилактике. //Эпидемиология и инфекц. болезни – 2000, № 4 – С.4–8.

1. Руководство по инфекционным болезням (Под ред. Член-корр.РАМН профессора

Ю.В.Лобзина 3-е издание доп.и перераб.) – СПб.: «Издательство Фолиант», 2003. – 1040 с.

1. Скрипченко Н.В., Иванова Г.П. Клещевые инфекции у детей. Руководство для врачей. М.: Медицина, 2008, 424 с.
2. Скрипченко Н..В., Иванова Г.П., Трофимова Т.Н. Клинико-лучевые аспекты лейкоэнцефалитов у детей / Ж-л «Нейроиммунология»,Том VI, №1-2,2008 - С.27-35
3. Усков А.Н. Смешанные инфекции, передающиеся иксодовыми клещами в Северозападном регионе России (клиника, диагностика, лечение).//Дис. д.м. н., СПб., 2003 – 395с. 17. LaRocca T., Benach J. The important and diverse roles of antibodies in the host response to Borrelia infections // Curr. Top. Microbiol. Immunol. 2008. Vol. 319. P. 63-103.
4. Halperin JJ, Shapiro ED, Logigian E, et al. [Practice parameter: treatment of nervous system Lyme disease (an evidence-based review)](http://www.neurology.org/cgi/rapidpdf/01.wnl.0000265517.66976.28v1.pdf) . Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology. 2007;69:91-102
5. [Lantos](http://cid.oxfordjournals.org/search?author1=Paul+M.+Lantos&sortspec=date&submit=Submit) P.M., [Medoff](http://cid.oxfordjournals.org/search?author1=Gerald+Medoff&sortspec=date&submit=Submit) G. et al., Final Report of the Lyme Disease Review Panel of the Infectious Diseases Society of AmericaClin Infect Dis. (2010) 51 (1): 1-5.doi: 10.1086/654809
6. Mygland Å, Ljøstad U, Fingerle V, Rupprecht T, Schmutzhard E, Steiner I; European Federation of Neurological Societies. [EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis](http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf) . Eur J Neurol. 2010;17:8-16
7. Sunil K. Sood M Lyme Disease in Children Infectious Disease Clinics of North America, 2015-06-01, Volume 29, Issue 2, Pages 281-294 Borrelia burgdorferi infection and Lyme disease in children RSS Download PDF Get rights and content
8. Esposito S et al. Borrelia burgdorferi infection and Lyme disease in children International Journal of Infectious Diseases, 2013-03-01, Volume 17, Issue 3, Pages e153-e158