Документ предоставлен [КонсультантПлюс](https://www.consultant.ru)

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

БОЛЕЗНЬ ЛАЙМА У ДЕТЕЙ

МКБ 10: A69.2

Год утверждения (частота пересмотра): 2015 (пересмотр каждые 3 года)

ID: KP558

URL

Профессиональные ассоциации

- Межрегиональная общественная организация "Ассоциация врачей инфекционистов Санкт-Петербурга и Ленинградской области" (МОО АВИСПО);

- Международная общественная организация "Евро-Азиатское Общество по Инфекционным Болезням".

Ключевые слова

Список сокращений

БЛ - болезнь Лайма

ВОЗ - Всемирная организация здравоохранения

ДВС - Диссеминированное внутрисосудистое свертывание

ДЭМ - диссеминированный энцефаломиелит

ИКБ - иксодовый клещевой боррелиоз

ИТШ - Инфекционно-токсический шок

ИФА - Иммуноферментный анализ

КЭ - клещевой энцефалит

ЛБ - (лайм-боррелиоз)

МЗ РФ - Министерство здравоохранения Российской Федерации

МКБ-10 - Международная классификация болезней, травм, и состояний, влияющих на здоровье 10-го пересмотра

ММЭ - множественная мигрирующая эритема

МРТ - магнитно-резонансная томография

МЭ - мигрирующая эритема

НРИФ - реакция непрямой иммунофлюоресценции

ОАК - Общий анализ крови

ОАМ - Общий анализ мочи

ОМС - Обязательное медицинское страхование граждан

ПМУ - Простая медицинская услуга

ПНС - периферическая нервная система

ПЦР - Полимеразная цепная реакция

РИФ - Реакция иммунофлюоресценции

РКИ - рандомизированные контролируемые исследования

РНГА - Реакция непрямой гемагглютинации

РСК - реакция связывания комплемента

СМ - серозные менингиты

ФЗ - Федеральный закон

ХААД - хронический атрофический акродерматит

ЦНС - центральная нервная система

ЦС III - цефалоспорины III поколения

ЦСЖ - цереброспинальная жидкость

ЭКГ - электрокардиография

ЭНМГ - электронейромиография

Эхо-КГ - эхокардиография

ЭЭГ - электроэнцефалография

IFN-g - гамма интерферон

Ig A, M, G, E - иммуноглобулины класса A, M, G, E

IL-1, 2, 4, 8 - интерлейкин 1, 2, 4, 8

Osp A, B, C, D, E, F - протеины поверхностной мембраны

RW - реакция Вассермана

 - фактор некроза опухоли-альфа

Термины и определения

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.

Инструментальная диагностика - диагностика с использованием для обследования больного различных приборов, аппаратов и инструментов.

Исходы заболеваний - медицинские и биологические последствия заболевания.

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.

Клинические рекомендации оказания медицинской помощи детям - нормативный документ системы стандартизации в здравоохранении, определяющий требования к выполнению медицинской помощи больному при определенном заболевании, с определенным синдромом или при определенной клинической ситуации.

Клиническая ситуация - случай, требующий регламентации медицинской помощи вне зависимости от заболевания или синдрома.

Лабораторная диагностика - совокупность методов, направленных на анализ исследуемого материала с помощью различного специального оборудования.

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.

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.

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.

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.

Пациент - физическое лицо, которому оказывается медицинская помощь или которое обратилось за оказанием медицинской помощи независимо от наличия у него заболевания и от его состояния.

Последствия (результаты) - исходы заболеваний, социальные, экономические результаты применения медицинских технологий.

Симптом - любой признак болезни, доступный для определения независимо от метода, который для этого применялся.

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.

Состояние - изменения организма, возникающие в связи с воздействием патогенных и (или) физиологических факторов и требующие оказания медицинской помощи.

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.

Уровень достоверности доказательств - отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

Функция органа, ткани, клетки или группы клеток - составляющее физиологический процесс свойство, реализующее специфическое для соответствующей структурной единицы организма действие.

1. Краткая информация

1.1 Определение

Болезнь Лайма (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.

1.2 Этиология и патогенез

Этиология.

Возбудители ЛБ относятся к порядку Spirochaetales, семейству Spirochaetaceae, роду Borrelia. Это грамотрицательные спирохеты, относительно легко окрашиваются анилиновыми красителями, что отличает их от других родов спирохет. Размеры и форма микроорганизма могут изменяться от условий существования в разных хозяевах, при культивировании на питательных средах и под действием антибиотиков.

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 настоящее время по отличиям в нуклеотидных последовательностях ДНК различают более 20 геновидов боррелий, относящихся к комплексу B.burgdorferi sensu lato. Доказана патогенность для человека 3 геновидов: B.burgdorferi sensu stricto, B.garinii, B.afzelii. Все эти геновиды имеют распространение на территории России (преимущественно B.garinii и B.afzelii). Генотипические особенности возбудителя определяют клинические проявления ЛБ, и обуславливают полиморфность клинической картины в зависимости от этиологии заболевания.

Многие антигенные детерминанты внешней оболочки сходны с таковыми у некоторых бактерий. Этим объясняется возможность перекреста в иммунологических реакциях [[1](#P459), [2](#P460)].

Патогенез.

Лайм-боррелиоз (ЛБ) - объединяет группу заболеваний, имеющих схожие механизмы развития патологических изменений, которые мало зависят от определенного геновида боррелии, вызвавшего болезнь. 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, вследствие формирования аутоиммунных патологических изменений, возникающих в результате длительной персистенции боррелий в организме.

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 [[3](#P461), [4](#P462), [5](#P463), [6](#P464), [7](#P465)].

1.3 Эпидемиология

Переносчики - клещи рода I.persulcatus, I.ricinus

Прокормители - более 200 видов млекопитающих, более 100 видов птиц

Пути инфицирования:

- при присасывании клеща (преимущественно самки);

- при попадании экскрементов клеща через ранки на коже (при порезах, расчесах и т.п.)

- при употреблении в пищу сырого козьего молока или молочных продуктов без термической обработки.

Сезонность ЛБ - весенне-летняя

Максимум заболеваемости:

- Европейская территория России - май,

- Предуралье, Урал, Западная Сибирь - май-июнь,

- Дальний Восток - май - июль. [[1](#P459), [2](#P460), [5](#P463), [8](#P466)].

Инкубационный период - 2 - 30 дней (чаще 10 - 14 дней)

1.4 Кодирование по МКБ-10

A69.2 - Болезнь Лайма

1.5 Классификация

Общепринятой клинической классификации в настоящее время не существует как в России, так и в других странах. В России наиболее широко используется клинико-патогенетическая классификация, предложенная в 1996 году (Лобзин Ю.В., Антонов В.С., Козлов С.С.).

Клиническая классификация Болезни Лайма:

Формы болезни:

- латентная;

- манифестная.

I. По течению:

- острое;

- подострое;

- хроническое.

II. По клиническим признакам:

1. Острое и подострое течение:

- эритемная;

- безэритемная.

С преимущественным поражением:

- нервной системы;

- суставов;

- сердца.

2. Хроническое течение:

- непрерывное;

- рецидивирующее.

С преимущественным поражением:

- нервной системы;

- суставов;

- кожи;

- сердца.

III. По тяжести:

- тяжелая;

- среднетяжелая;

- легкая.

2. Диагностика

Общие подходы к диагностике.

Диагностика ЛБ производится путем сбора анамнеза, детального уточнения жалоб, клинического осмотра, дополнительных (лабораторных и инструментальных) методов обследования и направлена на определение клинической формы, тяжести состояния, выявления осложнений и показаний к лечению, а также на выявление в анамнезе факторов, которые препятствуют немедленному началу лечения или требующие коррекции лечения. Такими факторами могут быть:

- наличие непереносимости лекарственных препаратов и материалов, используемых на данном этапе лечения;

- неадекватное психо-эмоциональное состояние пациента перед лечением;

- угрожающие жизни острое состояние/заболевание или обострение хронического заболевания, требующее для назначения лечения привлечения специалиста по профилю состояния/заболевания;

- отказ от лечения.

2.1 Жалобы и анамнез

ЛБ может протекать в различных формах с сочетанием тех или иных синдромов [(Приложение Г6)](#P935). Патогномоничным смптомом ЛБ является наличие эритемы, однако наибольшую опасность в плане возможной хронизации, представляют безэритемные формы заболевания, своевременная диагностика которых часто вызывает затруднения.

- При сборе анамнеза рекомендуется:

- выявить данные о возможном пребывании пациента в эндемичном по ЛБ регионе в весенне-летний период,

- факт присасывания или нахождения на коже клеща,

- контакт с клещом (снятие с животного или другого человека),

- употребление сырого молока коз и коров

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарий: в диагностике ЛБ правомочен клинико-эпидемиологический диагноз.

- При наличии эритемы либо иных кожных высыпаний рекомендовано уточнять время их возникновения, возможную связь с присасыванием клеща (либо посещения зон риска по нападению клещей), динамику изменения кожных проявлений с момента их появления до обращения в медицинское учреждение.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарий: кожные проявления ЛБ часто приходится дифференцировать с аллергическими сыпями, укусами различных насекомых, контактным дерматитом.

- Рекомендовано при сборе анамнеза целенаправленно выяснить наличие жалоб на повышение температуры тела, общее недомогание, нарушение сна, сонливость, слабость, снижение аппетита, головную боль, артралгии, миалгии.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарий: 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.

2.2 Физикальное обследование

Основные опорные признаки, рекомендованные для установления клинического диагноза ЛБ:

- Рекомендовано определить характер и выраженность синдрома общей инфекционной интоксикации, в частности, лихорадочный синдром.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: в 20 - 50% случаев наличие необъяснимой субфебрильной или фебрильной лихорадки (4 - 15 дней) в эпидемический сезон, у лиц проживающих/посещавших районы, эндемичные по ЛБ, является признаком болезни. [[1](#P459), [3](#P461), [4](#P462), [27](#P485)]

- Рекомендовано определить характер увеличения периферических лимфатических узлов.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: необходимо проводить пальпацию лимфатических узлов, билатерально, сравнивая правую и левую области исследования. Для ЛБ характерно увеличение регионарных месту присасывания клеща лимфоузлов, достигающих 1,5 - 2 см и более в диаметре, часто сочетаются с кольцевидной эритемой. [[1](#P459), [3](#P461), [4](#P462)]

- При наличии эритемы Рекомендовано определить ее размеры и отношение к месту присасывания клеща.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: характерной для ЛБ является кольцевидная эритема вокруг места присасывания клеща диаметром больше 3 см. При выявлении у больных характерной эритемы диагноз клещевого боррелиоза правомочен на основании клинических данных без лабораторного подтверждения [[1](#P459), [3](#P461), [4](#P462), [7](#P465), [12](#P470)].

- Рекомендовано определить наличие признаков поражения нервной системы.

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: поражения нервной системы при ЛБ характеризуются многообразием проявлений; может вовлекаться как периферическая, так и центральная нервная система в различные сроки заболевания.

Оценивается уровень сознания (шкала ком Глазго - [Приложение Г7](#P1008)), наличие/отсутствие менингеальных и очаговых неврологических симптомов. Угнетение сознания, наличие головной боли, тошноты рвоты может свидетельствовать о развитии менингита, энцефалита, менингоэнцефалита. Сочетанное поражение периферической и центральной нервной системы характерно для синдрома Баннварта. [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465), [11](#P469)]

- Рекомендовано определить наличие признаков поражения опорно-двигательного аппарата.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: поражения опорно-двигательного аппарата обычно наблюдается на поздних стадиях заболевания, часто сочетается с другими внесуставными проявлениями боррелиоза [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465)].

2.3 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 диагностики ЛБ рекомендовано использовать определение уровней IgM и IgG к B.burgdorferi s.l (s.s), методами ИФА или РНИФ.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: ИФА и РНИФ являются в настоящее время основными методами первой линии диагностики ЛБ (Приложение Г1). Для ЛБ характерно позднее появление специфических антител. В течение первых нескольких недель от начала заболевания даже при наличии характерной клинической картины IgM могут не выявляться. При использовании серологических методов в диагностике ЛБ необходимо проведение повторных исследований (через 2 - 4 недели от предыдущего) сывороток. К 8-й неделе, у большинства пациентов обнаруживаются как IgM, так и IgG, свидетельствуя о перенесенном заболевании. Обнаружение на поздних сроках только IgM при отсутствии IgG, указывает на высокую вероятность ложно-положительного результата. Ложно-положительные результаты серологических тестов могут наблюдаться у пациентов с сифилисом; в ряде случаев могут быть перекрестные реакции и с другими возбудителями [[6](#P464), [10](#P468), [13](#P471), [14](#P472)].

- При получении сомнительных либо высокой вероятности ложно-положительных результатов ИФА/РНИФ, рекомендовано выявление специфических антител к белкам боррелий методом иммунного блотинга (Western-blot).

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: иммуноблот является экспертным методом для исключения возможных ложно-положительных результатов ИФА, нРИФ. Если первый этап серологической диагностики оказался отрицательным, то нет необходимости производить более детальное исследование с помощью Western-blot, так как результат, вероятно, также будет отрицательным [[12](#P470), [13](#P471), [14](#P472)].

- Рекомендовано выявление ДНК боррелий методом полимеразной цепной реакции (ПЦР) из биологического материала (кровь, ликвор, суставная жидкость, моча, тканевые биоптаты).

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: метод ПЦР позволяет установить присутствие нескольких единичных молекул ДНК боррелий в анализируемом биологическом образце, идентифицировать возбудитель до геновида, осуществлять диагностику боррелиозных микстинфекций, выявлять случаи повторных заражений, проводить контроль эффективности терапии по элиминации возбудителя в отношении разных геновидов боррелий, однако относительно низкая чувствительность этого метода при боррелиозной инфекции не позволяет определять инфицированность пациента на ранних сроках (7 - 10 дней) от момента присасывания клеща [[7](#P465), [10](#P468), [12](#P470), [13](#P471)].

Комментарий: к этиологическим методам выявления ЛБ относится микробиологический метод - 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.). Культуральный метод выделения Borrelia spirochetes обладает 100% специфичностью и 77% чувствительностью, однако метод сложно выполним и практически не применяется в клинической практике.

- Рекомендовано для оценки функционирования органов и систем органов при ЛБ использовать клинические и биохимические лабораторные методы диагностики.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

- Рекомендовано для оценки неспецифических показателей воспаления при ЛБ исследование уровня C-реактивного белка (СРБ).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: повышение уровня СРБ является неспецифичным показателем системного воспаления; как правило, повышается при кардиальных и суставных проявлениях БЛ. Динамика уровня СРБ позволяет определять эффективность проводимой антибактериальной терапии [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465)].

- Рекомендовано определение уровня циркулирующих иммунных комплексов (ЦИК).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: несмотря на относительную неспецифичность выявления ЦИК при ЛБ, исследование их целесообразно, т.к. они исчезают на фоне проводимого лечения и могут сохраняться при развитии поздних проявлений боррелиоза [[3](#P461), [4](#P462)].

- Рекомендовано определение уровня печеночных трансаминаз, амилазы.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: различные проявления поражения печени и поджелудочной железы при БЛ отмечаются в 10 - 30% случаев. Гиперферментемия может быть связана, как с непосредственным проявлением боррелиоза, так и являться следствием токсического воздействия применяемых медикаментов (наиболее часто при применении доксициклина) [[3](#P461), [4](#P462)].

- При подозрении на нейроборрелиоз рекомендовано проведение диагностической церебро-спинальной пункции с проведением общеклинического и этиологического исследования ЦСЖ.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: Исследование спинномозговой жидкости (СМЖ) проводится при подозрении на нейроборрелиоз и в целях проведения дифференциальной диагностики с другими инфекциями (бактериальные менингиты, серозные менингиты другой этиологии, клещевой энцефалит и др.); СМП проводится только при отсутствии противопоказаний (Приложение 8) в СМЖ оценивается плеоцитоз, уровень общего белка, глюкозы, хлоридов, производится забор материала для этиологического исследования (ПЦР). Давление спинномозговой жидкости, как правило, в пределах нормы. Для ЛБ характерен лимфоцитарный или смешанный плеоцитоз, на фоне умеренного увеличения содержания белка. Повышение общего белка при поражении центральной нервной системы происходит всегда из-за нарушения гематоэнцефалического барьера, что подтверждается патологическим соотношением белка в ликворе и крови. [[4](#P462), [7](#P465), [11](#P469)].

- Рекомендовано исследование синовиальной жидкости и биоптата синовиальной оболочки при наличии признаков артрита.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: проводится при подозрении на боррелиозную природу артрита, в случаях артритов неясного генеза для исключения бактериального артрита и артроза с экссудацией не боррелиозной этиологии [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465), [12](#P470)].

2.4 Инструментальная диагностика

- Всем пациентам с ЛБ вне зависимости от формы заболевания рекомендовано проведение электрокардиограммы (ЭКГ).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: проведение ЭКГ показано для всех пациентов с клиническими симптомами клещевого боррелиоза для своевременной диагностики кардиальных проявлений ИКБ. При выявлении атриовентрикулярной блокады показан кардиомониторный контроль в течение всего курса антибактериальной терапии [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465)].

- При подозрении на кардиальные осложнения ЛБ рекомендовано проведение эхокардиографии (Эхо-КГ).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: показано пациентам с ЛБ при поражении сердечно-сосудистой системы.

- В случаях выявления аритмии рекомендовано проведение Холтеровского мониторирования ЭКГ.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: пациентам с клиническими симптомами ЛБ при поражении сердечно-сосудистой системы, при выявлении нарушений ритма. [[3](#P461), [4](#P462)].

- При наличии жалоб на боли в животе, гепато/спленомегалии рекомендовано ультразвуковое исследование (УЗИ) органов брюшной полости.

Комментарии: показано при проведении дифференциальной диагностики с другими клещевыми инфекциями, соматической патологией.

- В случаях, сопровождающихся инсомнией, судорогами, общемозговой симптоматикой рекомендовано проведение электроэнцефалографии (ЭЭГ).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: пациентам с клиническими симптомами клещевого боррелиоза при наличии общемозговой и/или очаговой неврологической симптоматики, с судорожным синдромом для уточнения/выявления очага патологической биоэлектрической активности, назначения/коррекции противосудорожной терапии [[4](#P462), [7](#P465), [11](#P469)].

- Всем пациентам к нейроборрелиозом, при клинических проявлениях нарушений со стороны органа зрения рекомендована офтальмоскопия.

Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: у пациентов с клиническими симптомами ЛБ при поражении органа зрения, при нейроборрелиозе, перед проведением диагностической спинно-мозговой пункции.

- Рекомендована магнитно-резонансная томография (МРТ) пациентам с подозрением на нейроборрелиоз.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: пациентам с клиническими симптомами ЛБ, клиническими признаками поражения центральной нервной системы - проведение МРТ головного и спинного мозга с контрастным усилением для выявления патологических очагов, проведения дифференциальной диагностики с заболеваниями ЦНС не боррелиозной этиологии [[4](#P462), [7](#P465), [9](#P467), [11](#P469)].

- Рекомендована компьютерная томография (КТ) опорно-двигательного аппарата при подозрении на артриты

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: КТ суставов при подозрении на артриты, для проведения дифференциальной диагностики с травматическими нарушениями опорно-двигательного аппарата [[4](#P462), [7](#P465), [9](#P467), [11](#P469)].

- При подозрении на поражение опорно-двигательного аппарата боррелиозной этиологии рекомендована рентгенография суставов.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: в случаях боррелиозных артритов для подтверждения наличия воспалительных и деструктивных изменений суставов [[3](#P461), [4](#P462), [7](#P465)].

- При подозрении на поражение опорно-двигательного аппарата рекомендовано ультразвуковое исследование (УЗИ) суставов.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: у пациентов с клиническими симптомами ЛБ при артритах, динамическая оценка внутрисуставных изменений на фоне терапии.

- Рекомендована электронейромиография (ЭНМГ) всем пациентам с подозрением на поражение периферической нервной системы.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: у пациентов с подозрением на нейроборрелиоз (в эпидемиологический сезон - всем пациентам с клиникой нейропатии лицевого нерва, полинейропатями, при наличии сочетанного поражения лицевого нерва и серозного менингита даже в случаях не сочетающихся с клиническими признаками полинейропатии, показано проведение ЭНМГ для исключения синдрома Баннварта [[3](#P461), [4](#P462), [11](#P469)].

2.5 Иная диагностика

Дифференциальный диагноз болезни Лайма

- Рекомендовано, в зависимости от стадии ЛБ, проводить дифференциальный диагноз болезни Лайма с заболеваниями, протекающими с сходным клиническими синдромами.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: полиморфизм клинической симптоматики обусловливает целесообразность дифференциальной диагностики болезни Лайма с различными заболеваниями, сопровождающимися поражением опорно-двигательного аппарата, кожных покровов, сердечно-сосудистой и нервной систем (Приложение Г2).

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.

- Рекомендовано проводить дифференциальный диагноз с другими инфекциями, передаваемыми иксодовыми клещами.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: 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.

- Рекомендовано Болезнь Лайма дифференцировать с другими спирохетозами

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: 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. [(Приложение Г3)](#P771).

- Рекомендовано дифференциальный диагноз проводить с заболеваниями кожных покровов инфекционного и неинфекционного генеза, опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой и нервной систем.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: спектр заболеваний, с которыми дифференцируют болезнь Лайма в подострый и хронический периоды заболевания, чрезвычайно велик. Это обусловлено полиморфизмом клинической симптоматики ИКБ [(Приложение Г4)](#P787).

3. Лечение

Общие подходы к лечению болезни Лайма.

- Рекомендовано лечение детей с болезнью Лайма проводить в условиях стационара.

Комментарии: 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.

- Рекомендовано для выбора тактики лечения определить факторы, влияющие на эффективность лечения.

Комментарии: 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.

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендовано использование в качестве этиотропных средств для лечения ЛБ у детей антибиотики группы .

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: используются бензилпенициллин\*\*, амоксициллин\*\*, амоксициллин + клавулановая кислота (GPPs).

- Рекомендовано использование в качестве этиотропных средств для лечения ЛБ у детей антибиотики группы цефалоспоринов II - III поколения.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2).

Комментарии: используются цефураксим\*\*, цефтриаксон\*\*, цефотаксим\*\*. Назначение цефалоспоринов III поколения предпочтительнее, чем II-го при нейроборрелиозе, в связи с лучшим проникновением через гемато-энцефалический барьер.

- Рекомендовано использование в качестве этиотропных средств для лечения ЛБ у детей антибиотики группы тетрациклинов.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: используется доксициклин\*\* (у детей старше 8 лет).

- Рекомендовано использование у детей антибиотиков группы тетрациклинов при сочетании ЛБ с анаплазмозом.

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2+).

Комментарии: доксицилин, у детей старше 8 лет является препаратом выбора при сочетании ЛБ с анаплазмозом.

- Рекомендовано определять длительность курса антибактериальной терапии в зависимости от формы заболевания и наличия осложнений.

Комментарии: при легкой степени тяжести курс лечения составляет 10 - 14 дней, при среднетяжелой форме - 14 дней, при среднетяжелой с развитием поражений суставов, сердца, нервной системы - 14 - 21 день. [[15](#P473), [16](#P474), [17](#P475), [18](#P476), [19](#P477), [20](#P478), [21](#P479)].

3.2 Хирургическое лечение

Не проводится.

3.3 Иное лечение

Не проводится.

4. Реабилитация

- Рабочая группа рекомендует медицинскую реабилитацию осуществлять в медицинских организациях государственной системы здравоохранения или их соответствующих структурных подразделениях медицинских организаций, включая центры восстановительной медицины и реабилитации, а также санаторно-курортное лечение по профилю.

Комментарии: при проведении реабилитации должны быть соблюдены основные принципы:

- реабилитационные мероприятия должны начинаться уже в периоде разгара или в периоде ранней реконвалесценции;

- необходимо соблюдать последовательность и преемственность проводимых мероприятий, обеспечивающих непрерывность на различных этапах реабилитации и диспансеризации;

- комплексный характер восстановительных мероприятий с участием различных специалистов и с применением разнообразных методов воздействия;

- адекватность реабилитационно-восстановительных мероприятий и воздействий адаптационным и резервным возможностям реконвалесцента. При этом важны постепенность возрастания дозированных физических и умственных нагрузок, а также дифференцированное применение различных методов воздействия;

- постоянный контроль эффективности проводимых мероприятий. При этом учитываются скорость и степень восстановления функционального состояния и профессионально-значимых функций переболевших (косвенными и прямыми методами).

5. Профилактика

Общие подходы к профилактике.

Специфическая профилактика болезни Лайма отсутствует.

- Рекомендованы неспецифические меры профилактики, которые сводятся к предупреждению присасывания клещей, а также к их как можно раннему обнаружению и удалению.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: меры неспецифической профилактики БЛ: избегать посещения мест обитания клещей (лесные биотопы с высокой травой, кустарником) в мае-июне; в походах следует держаться троп; 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. Личиночные формы клещей очень мелки, их можно не заметить на одежде. Во избежание их присасывания одежду рекомендуется простирать в горячей воде.

Применение репеллентов содержащих ДЭТА или перметрин, распыляемое на позволяет снизить риск нападения клещей. [[22](#P480), [23](#P481), [24](#P482), [25](#P483)].

При обнаружении присосавшегося клеща, следует немедленно его 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 в месте первичного аффекта необходимо обработать дезинфицирующим раствором (хлоргексидин, йод, спирт, и т.п.) [[26](#P484), [27](#P485), [28](#P486)].

Химиопрофилактика (антибиотикопрофилактика)

Показанием к проведению экстренной профилактики ЛБ являются: факт присасывания иксодового клеща; результаты паразитолого-микробиологических исследований - выявление боррелий в присосавшемся клеще.

- Химиопрофилактику ЛБ рекомендовано проводить только под врачебным контролем.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 3).

Комментарии: условия для проведения химиопрофилактики (антибиотикопрофилактики): хорошая индивидуальная переносимость применяемых антибактериальных препаратов; по завершению курса профилактики показано контрольное лабораторное обследование через 4 - 12 недель для своевременного выявления развития ЛБ.

- Рекомендовано начинать экстренную антибактериальную профилактику БЛ при обнаружении в клеще боррелий не позднее 5-х суток с момента присасывания клеща

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств 2+).

Комментарии: применение антибиотиков, в первые 72 часа от момента присасывания клеща, достоверно уменьшает риск развития ЛБ [[3](#P461), [4](#P462), [29](#P487)].

- Рекомендовано в качестве экстренной антибиотикопрофилактики назначать цефалоспорины III поколения\*\* поколения.

Комментарии: антибиотики назначаются согласно инструкции по применению препарата (внутримышечно) в течение 3 суток.

- Рекомендовано, в качестве экстренной антибиотикопрофилактики, назначать полусинтетические пенициллины.

Уровень убедительности рекомендаций C; уровень достоверности доказательств 3).

Комментарии: назначаются: амоксициллин\*\* 20 мг/кг/сут, либо Амоксициллин + Клавулановая кислота\*\* 0,375 - 3 раза в сутки - 5 дней [[3](#P461), [4](#P462)].

- Рекомендовано в качестве экстренной антибиотикопрофилактики назначать пенициллины продленного действия.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: назначаются: Бензатина бензилпенициллин 50 тыс МЕ/кг; не более 2,4 млн. МЕ; Бензатина бензилпенициллин + Прокаин-бензилпенициллин\*\* - 50 тыс.МЕ/кг - при весе до 20 кг; 1,5 млн МЕ - при весе более 20 кг - внутримышечно, однократно, при отсутствии аллергии на пенициллины [[4]](#P462).

- Рекомендовано назначать доксициклин\*\*. (100 мг - 1р/сутки - 5 дней).

Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств 1+).

Комментарии: доксициклин\*\* назначается по 100 мг - 1р/сутки - 5 дней. Доксициклин широко применяется для профилактики и лечения БЛ у взрослых, однако при его использовании необходимо помнить о возможности развития реакций фотосенсибилизации, развития токсического гепатита [[29](#P487), [30](#P488)].

- Рекомендовано при проведении химиопрофилактики позднее 5-суток от момента присасывания клеща назначать цефалоспорины III\*\* поколения в комбинации с пенициллинами продленного действия [[4]](#P462).

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: назначаются цефалоспорины III\*\* в течение 3 дней с последующим однократным введением (на 4-й день) пенициллинов продленного действия\*\* (Бензатина бензилпенициллин\*\* 50 тыс МЕ/кг; не более 2,4 млн. МЕ; Бензатина бензилпенициллин + Прокаин-бензилпенициллин\*\* - 50 тыс.МЕ/кг - при весе до 20 кг; 1,5 млн МЕ - при весе более 20 кг - внутримышечно, однократно, при отсутствии аллергии на пенициллины).

Диспансеризация.

- Рекомендовано диспансерное наблюдение всем перенесшим ЛБ, независимо от клинической формы.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарии: 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 течение 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 [[3](#P461), [4](#P462)].

- Рекомендовано основанием для снятия с диспансерного учета считать полное восстановление работоспособности, удовлетворительное самочувствие, отсутствие клинических признаков заболевания, положительная сероконверсия.

Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств - 3).

6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Организация оказания медицинской помощи больным болезнью Лайма

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).

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 месяцев с момента инфицирования больного.

Критерии выздоровления:

- стойкая нормализация температуры;

- отсутствие интоксикации;

- нормализация или значительное уменьшение неврологического дефицита, проявлений недостаточности сердечно-сосудистой системы, опорно-двигательного аппарата, купирование кожных проявлений.

Критерии оценки качества медицинской помощи

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

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| N | Критерии качества | Уровень достоверности доказательств | Уровень убедительности рекомендаций |
| 1 | Выполнен осмотр врача-инфекциониста (или педиатра) не позднее 30 мин от момента поступления в стационар | 2+ | B |
| 2 | Выполнен осмотр врача-невролога при наличии неврологических нарушений в течение 24 часов от поступления в стационар | 2+ | B |
| 3 | Выполнен осмотр врача реаниматолога при наличии гемодинамических нарушений и/или явлениях дыхательной недостаточности и/или нарушений сознания в течение 15 мин от момента выявленной симптоматики | 2+ | B |
| 4 | Выполнено исследование общего (клинического) анализа крови | 1+ | A |
| 5 | Выполнена магнитно-резонансная томография при подозрении на поражение ЦНС боррелиозной этиологии | 2+ | B |
| 6 | Выполнена диагностическая цереброспинальная пункция цитоз, белок, глюкоза, цитограмма, этиологическое исследование) при подозрении на нейроборрелиоз не позднее 6 часов от момента постановки предположительного диагноза (при отсутствии противопоказаний) | 2+ | B |
| 7 | Проведено серологическое исследование крови на антитела к ЛБ | 2+ | B |
| 8 | Проведен курс антибактериальной терапии в соответствии с формой ЛБ | 2+ | B |
| 9 | Выполнена ЭКГ в первые 3 суток с момента госпитализации | 2+ | B |
| 10 | Выполнена контрольная цереброспинальная пункция с контрольным исследованием (цитоз, белок, глюкоза) при менингите, менингоэнцефалите боррелиозной этиологии. | 3 | C |
| 11 | Проведена ЭНМГ при наличии нейропатии лицевого нерва, в случае подозрения поражение периферической нервной системы. | 2+ | B |
| 12 | Выполнено рентгенологическое или ультразвуковое исследование суставов (при суставном синдроме) | 2+ | B |
| 13 | Достигнута стойкая нормализация температуры в течение 5 дней и более и исчезновение эритемы | 2+ | B |
| 14 | Достигнута нормализация показателей цереброспинальной жидкости (при нейроборрелиозе) | 2+ | B |
| 15 | Достигнута нормализация уровня лейкоцитов в периферической крови | 2+ | B |

Список литературы

1. Ананьева Л.П. Иксодовые клещевые боррелиозы (Лаймская болезнь). Экология, клиническая картина и этиология. Тер. архив. 2000; N 5: С. 72 - 78.

2. Коренберг Э.И. Инфекции группы Лайм боррелиоза - иксодовые клещевые боррелиозы в России. Мед. паразитология и паразитарные болезни. 1996; N 3: С. 14 - 18.

3. Руководство по инфекционным болезням. Под ред. член-корр. РАМН профессора Ю.В. Лобзина. 4-е издание доп. и перераб. СПб: "Издательство Фолиант", 2011; С. 567 - 590.

4. Скрипченко Н.В., Иванова Г.П. Клещевые инфекции у детей. Руководство для врачей. М.: Медицина, 2008; 424 с.

5. Усков А.Н. Смешанные инфекции, передающиеся иксодовыми клещами в Северо-западном регионе России (клиника, диагностика, лечение). Дис. д.м.н. СПб., 2003; 395 с.

6. LaRocca T., Benach J. The important and diverse roles of antibodies in the host response to Borrelia infections. Curr. Top. Microbiol. Immunol. 2008; 319: 63 - 103.

7. Sood S.K. Lyme Disease in Children. Infect Dis Clin N Am. 2015; 29: 281 - 294.

8. Онищенко Г.Г. Распространение вирусных природно-очаговых инфекций в Российской Федерации и меры по их профилактике. Эпидемиология и инфекц. болезни. 2000; N 4: С. 4 - 8.

9. Скрипченко Н.В., Иванова Г.П., Трофимова Т.Н. Клинико-лучевые аспекты лейкоэнцефалитов у детей. Нейроиммунология. 2008; Том VI, N 1 - 2: С. 27 - 35.

10. Lantos P.M., (http://cid.oxfordjournals.org/search? author1=Paul+M.+Lantos&sortspec=date&submit=Submit) Medoff G. et al. Final Report of the Lyme Disease Review Panel of the Infectious Diseases Society of America Clin Infect Dis. 2010; 51 (1): 1 - 5. doi: 10.1086/654809 (http://cid.oxfordjournals.org/search?author1=Gerald+Medoff&sortspec=date&submit=Submit)

11. , , Fingerle V, Rupprecht T, Schmutzhard E, Steiner I; European Federation of Neurological Societies. (http://cid.oxfordjournals.org/search?author1=Gerald+Medoff&sortspec=date&submit=Submit) EFNS guidelines on the diagnosis and management of European Lyme neuroborreliosis. Eur J Neurol. 2010; 17: 8 - 16. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

12. 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; N 4: С. 22 - 24. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

13. Tugwell P., Dennis D.T., Weinstein A., et al. Laboratory evaluation in the diagnosis of Lyme disease. Ann Intern Med. 1997; 127: 1109-23. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

14. Nowakowski J., Schwartz I., Liveris D., et al. Laboratory diagnostic techniques for patients with early Lyme disease associated with erythema migrans: a comparison of different techniques. Clin Infect Dis. 2001; 33: 2023-7. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

15. Luft B.J., Dattwyler R.J., Johnson R.C., et al. Azithromycin compared with amoxicillin in the treatment of erythema migrans: a double-blind, randomized, controlled trial. Ann Intern Med. 1996; 124: 785-91. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

16. , Millner M.M., Stanek G., Spork K.D. Penicillin G sodium and ceftriaxone in the treatment of neuroborreliosis in children - a prospective study. Infection. 1991; 19: 279-83. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

17. Dattwyler R.J., Volkman D.J., Conaty S.M., Platkin S.P., Luft B.J. Amoxycillin plus probenecid versus doxycycline for treatment of erythema migrans borreliosis. Lancet. 1990; 336: 1404-6. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

18. Nadelman R.B., Luger S.W., Frank E., Wisniewski M., Collins J.J., Wormser G.P. Comparison of cefuroxime axetil and doxycycline in the treatment of early Lyme disease. Ann Intern Med. 1992; 117: 273-80. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

19. , Skogvoll E., Eikeland R., et al. Oral doxycycline versus intravenous ceftriaxone for European Lyme neuroborreliosis: a multicentre, non-inferiority, double-blind, randomised trial. Lancet Neurol. 2008; 7: 690-5. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

20. Kowalski T.J., Tata S., Berth W., Mathiason M.A., Agger W.A. Antibiotic treatment duration and long-term outcomes of patients with early Lyme disease from a Lyme disease-hyperendemic area. Clin Infect Dis. 2010; 50: 512-20. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

21. , Hancil J., , Mailer H., . Ceftriaxone in the treatment of Lyme neuroborreliosis. Infection. 1996; 24: 8890. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

22. Schofield S. and Plourde P. Statement on personal protective measures to prevent arthropod bites. An Advisory Committee Statement (ACS). Can Commun Dis Rep. 2012; 38: 1 - 18. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

23. Bissinger B.W. and Roe R.M. Tick repellents: past, present, and future. Pestic Biochem Physiol. 2010; 96: 63 - 79. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

24. Pages F., Dautel H., Duvallet G., et al: Tick repellents for human use: prevention of tick bites and tick-borne diseases. Vector Borne Zoonotic Dis. 2014; 14: 85 - 93. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

25. Hinckley A.F., Meek J.I., Ray J.A. et al. Efectiveness of Residential Acaricides to Prevent Lyme and Other Tick-borne Diseases in Humans. J. Infect. Dis. 2016; 214 (2): 182 - 214. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

26. , Muehlenbein C., Cartter M., Hayes E.B., Ertel S., Shapiro E.D. Effectiveness of personal protective measures to prevent Lyme disease. Emerg Infect Dis. 2008; 14: 210-6. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

27. Sood S.K. Preventation of Lyme borreliosis. In Soon S.K.(eds) Lyme borreliosis in Europe and North America: epidemiologia, and clinical practice. 2011; 225 - 244. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

28. Ogden N.H., Lindsay L.R., Schofield S.W. Methods to Prevent Tick Bites and Lyme Disease. Clin. Lab. Med. 2015; 35 (4): 883-99. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

29. Warshafsky S., Lee D.N., Francois L.K. et al. Efficacy of antibiotic prophilaxis for the preventation of Lyme disease: an updated systematic review and meta-analysis. J Antimicrob Chemother. 2010; 65: 1137 - 1144. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

30. Nadelman R.B., Nowakowski J., Fish D., et al. Prophylaxis with single-dose doxycycline for the prevention of Lyme disease after an Ixodes scapularis tick bite. N Engl J Med. 2001; 345: 79 - 84. and meta-analysis. J Antimicrob Chemother. 2010; 65: 1137-44. (http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1468-1331.2009.02862.x/pdf)

Приложение А1

СОСТАВ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ

Клинические рекомендации "Болезнь лайма у детей" разработаны сотрудниками ФГБУ НИИДИ ФМБА России.

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| 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 | Конфликт интересов |
| 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 | Нет |
| 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 | Нет |
| 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 | Нет |
| 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 | Нет |

Приложение А2

МЕТОДОЛОГИЯ РАЗРАБОТКИ КЛИНИЧЕСКИХ РЕКОМЕНДАЦИЙ

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, MEDLINE, Clinicalkey ELSEVIER, 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 уровнями достоверности доказательств и уровнями убедительности рекомендаций.

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врач-анестезиолог-реаниматолог;

2. врач-бактериолог;

3. врач-вирусолог;

4. врач-дезинфектолог;

5. врач здравпункта;

6. врач-инфекционист;

7. врач клинической лабораторной диагностики;

8. врач - клинический фармаколог;

9. врач-лаборант;

10. врач-невролог;

11. врач общей практики (семейный врач);

12. врач-паразитолог;

13. врач-педиатр;

14. врач-педиатр городской (районный);

15. врач-педиатр участковый;

16. врач по медицинской профилактике;

17. врач по медицинской реабилитации;

18. врач приемного отделения;

19. врач-терапевт;

20. врач-терапевт подростковый;

21. врач-терапевт участковый;

22. врач-эпидемиолог.

Клинические рекомендации "Болезнь Лайма у детей" предназначены для применения в медицинских организациях Российской Федерации.

Клинические рекомендации "Болезнь Лайма у детей" 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 больных болезнью Лайма;

- унификация разработок базовых программ обязательного медицинского страхования и оптимизация медицинской помощи детям больным болезнью Лайма;

- обеспечение оптимальных объемов, доступности и качества медицинской помощи, оказываемой пациенту в медицинской организации;

- разработка стандартов медицинской помощи и обоснование затрат на ее оказание;

- обоснование программы государственных гарантий оказания медицинской помощи населению, в том числе и детям;

- проведение экспертизы и оценки качества медицинской помощи объективными методами и планирования мероприятий по его совершенствованию;

- выбор оптимальных технологий профилактики, диагностики, лечения и реабилитации для конкретного больного;

- защита прав пациента и врача при разрешении спорных и конфликтных вопросов.

Приложение П1

УРОВНИ

ДОСТОВЕРНОСТИ ДОКАЗАТЕЛЬСТВ С УКАЗАНИЕМ ИСПОЛЬЗОВАННОЙ

КЛАССИФИКАЦИИ УРОВНЕЙ ДОСТОВЕРНОСТИ ДОКАЗАТЕЛЬСТВ

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

Приложение П2

УРОВНИ

УБЕДИТЕЛЬНОСТИ РЕКОМЕНДАЦИЙ С УКАЗАНИЕМ ИСПОЛЬЗОВАННОЙ

КЛАССИФИКАЦИИ УРОВНЕЙ УБЕДИТЕЛЬНОСТИ РЕКОМЕНДАЦИЙ

|  |  |
| --- | --- |
| Сила доказательств | 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 исследований, 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.

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

Порядок обновления клинических рекомендаций.

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

Система ведения клинических рекомендаций предусматривает взаимодействие Федерального государственного бюджетного учреждения "Научно-исследовательский институт детских инфекций Федерального медико-биологического агентства" со всеми заинтересованными организациями.

Экспертизу клинических рекомендаций проводят специалисты, представляющие медицинские организации, не участвующие в разработке рекомендаций. 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 клинических рекомендаций.

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 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 клинических рекомендаций.

По результатам экспертизы Рабочая группа составляет сводную таблицу предложений и замечаний, принятых решений и их обоснований по форме (табл. 1), оформляет окончательную редакцию рекомендаций, организует обсуждение и вносит на утверждение профессиональной медицинской ассоциации.

Таблица 1. Форма оформления сводной таблицы предложений и замечаний, принятых решений и их обоснований

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Наименование нормативного документа | Рецензент (Ф.И.О., место работы, должность) | Результаты рецензирования (внесенные рецензентом предложения и замечания) | Принятое решение и его обоснование |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |
|  |  |  |  |

Приложение А3

СВЯЗАННЫЕ ДОКУМЕНТЫ

1. Федеральный закон от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724);

2. Федеральный закон Российской Федерации от 29 ноября 2010 г. N 326-ФЗ "Об обязательном медицинском страховании в Российской Федерации";

3. Федеральный закон 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); (http://www.bestpravo.ru/federalnoje/bz-gosudarstvo/c5n.htm)

4. Приказ Минздравсоцразвития России от 5 мая 2012 г. N 521н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи детям с инфекционными заболеваниями", зарегистрирован в Минюсте РФ 10 июля 2012 г., регистрационный N 24867; (http://www.bestpravo.ru/federalnoje/bz-gosudarstvo/c5n.htm)

5. Приказ Минздравсоцразвития России N 1664н от 27 декабря 2011 г. "Об утверждении номенклатуры медицинских услуг", зарегистрирован в Минюсте 24 января 2012, регистрационный N 23010; (http://www.bestpravo .ru/federalnoje/bz-gosudarstvo/c5n.htm)

6. Приказ Минздравсоцразвития России от 23 июля 2010 г. N 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 N 18247;

|  |
| --- |
| КонсультантПлюс: примечание.В официальном тексте документа, видимо, допущена опечатка: имеется в виду Приказ Ростехрегулирования от 05.12.2006 N 288-ст, а не N 288. |

7. ГОСТ Р 52600-2006 "Протоколы ведения больных. Общие положения" (Приказ Федерального агентства по техническому регулированию и метрологии от 05.12.2006 N 288);

8. Международная классификация болезней, травм и состояний, влияющих на здоровье (МКБ-10).

KP337. Болевой синдром (БС) у детей, нуждающихся в паллиативной медицинской помощи (http://cr.rosminzdrav.ru/#!/schema/886)

Приложение Б

АЛГОРИТМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТА

Алгоритм ведения пациента с подозрением на болезни Лайма

Приложение В

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ

Болезнь Лайма (БЛ) - инфекционное заболевание, вызываемое определенным видом бактерий - боррелиями. Заболевание широко распространено в различных частях земного шара, на территории Российской Федерации БЛ является наиболее частым из заболеваний, переносимых клещами. Для заболевания характерна весенне-летняя сезонность, однако встречаются случаи и осенью (сентябрь-октябрь). Как правило, нападение клещей отмечается в сельской местности, при посещении лесов и лесопарковых зон. Возможен занос клещей в жилища на шерсти домашних животных, предметах одежды, цветах или иных вещах, внесенных их леса. В таких случаях присасывание клеща может происходить через несколько дней после выхода человека из эндемичного очага. Инфицирование человека боррелиями происходит преимущественно в результате присасывания самки клеща. У взрослых, клещ присасывается чаще всего в области шеи, груди, подмышечных впадин и паховых складок, т.е. в местах с тонкой кожей и обильным кровоснабжением. У детей наиболее частым местом прикрепления клеща является волосистая часть головы и заушные области. К сожалению, в ряде случаев, факт присасывания клеща может не фиксироваться (особенно в случаях нападения самцов клещей), что ведет к недооценке, возникающей, в последствие, симптоматики и поздней диагностике БЛ.

Симптомы болезни Лайма.

Клинические симптомы болезни Лайма разнообразны, однако, наиболее характерными для заболевания являются кожные проявления. Типичным для БЛ является появление кольцевидной эритемы, которая может возникать в период от нескольких часов до 30 дней после присасывания клеща и чаще локализуется в области укуса. Начальные проявления кольцевидной эритемы выглядят как небольшие красные пятна или полосы, которые постепенно "расползаясь", приобретают кольцевидный вид с просветлением в центре. В ряде случаев кожные проявления БЛ могут выглядеть в виде множественных кольцевидных эритем или иных различных по форме и величине высыпаний.

Неспецифическими симптомами болезни Лайма, на ранних стадиях заболевания являются:

- лихорадка;

- озноб;

- головная боль;

- повышенная утомляемость;

- боли в мышцах и суставах;

- нарушение сна.

В некоторых случаях уже на ранних стадиях заболевания возможно вовлечение сердечной и/или нервной системы. С присоединением соответствующих симптомов:

- нарушение сердечного ритма;

- нарушение движений в мимической мускулатуре лица;

- появление менингеальных симптомов.

Если болезнь Лайма не лечить, она может принимать системный характер. Симптомы поздней стадии болезни Лайма включают артрит (болезненные, опухшие суставы) и разнообразные проблемы, связанные с вовлечением нервной системы.

Профилактика болезни Лайма.

Основная мера профилактики - предотвращение присасывания клещей, для чего необходимо соблюдать следующие правила:

1. Использовать репелленты в соответствии с их инструкциями, чтобы помочь предотвратить нападение клещей.

2. При посещении лесов, зарослей травы и кустарников использовать одежду светлого цвета, с длинными рукавами и штанинами, заправлять штанины в носки или сапоги для дополнительной защиты. Регулярно осматриваться (само/взаимоосмотр) на наличие клещей при пребывании в зараженных районах.

3. При обнаружении присосавшегося клеща, максимально быстрое его удаление. Используйте пинцет для удаления клещей (либо иной остроконечный пинцет), захватите тело клеща как можно ближе к коже, легкими поворотами против часовой стрелки в устойчивом направлении вверх, осуществляйте осторожные движения пока клещ не выйдет. Поместите клеща в герметичный сосуд для последующего его исследования на предмет возможных переносимых инфекций. Нанесите антисептик на область укуса, вымойте руки с мылом.

4. После того, как клещ удален, обратитесь к врачу и сообщите о факте присасывания клеща. Дальнейшая тактика ведения должна определяться врачом после объективного осмотра и получения данных об исследовании клеща.

Тактика при подозрении на болезнь Лайма.

Обязательная консультация врача в случаях факта присасывания клеща, пребывания в загородной зоне, посещении лесов в весеннее-летний и ранний осенний периоды при появления "необъяснимой" симптоматики и/либо кожных проявлений.

Лечение болезни Лайма.

Вне зависимости от стадии заболевания, основное лечение болезни Лайма - антибиотики. Курс лечения определяется только врачом в зависимости от клинической картины и данных лабораторных исследований.

серологической диагностики Лайм-боррелиоза

|  |
| --- |
| Первый этап - качественная 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 |
| Подтверждение серологическое диагноза | Повторное исследование через 1 - 2 недели после первого (не исключен ложный результат первого исследования) | окончание исследования - ложный результат первого этапа |
|  |  |  |  |

Приложение Г

|  |  |
| --- | --- |
| 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 °C) 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 |

Приложение Г3

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 |

Приложение Г4

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. |

Приложение Г5

ПЕРЕЧЕНЬ

ЛЕКАРСТВЕННЫХ ПРЕПАРАТОВ ДЛЯ МЕДИЦИНСКОГО ПРИМЕНЕНИЯ,

ЗАРЕГИСТРИРОВАННЫХ НА ТЕРРИТОРИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ,

ИСПОЛЬЗУЕМЫХ ДЛЯ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ БОЛЬНЫХ БОЛЕЗНЬЮ ЛАЙМА

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лекарственная группа | Лекарственные средства | Показания | Уровень [<\*>](#P927) доказательности |
| Производные пропионовой кислоты | Ибупрофен\*\* | При повышении температуры более 38,0 °C | 2+ |
| Анилиды | Парацетамол\*\* | При повышении температуры более 38,0 °C | 2+ |
| Производные уксусной кислоты и родственные соединения | Диклофенак# | Противовоспалительное, при болевом синдроме | 2+ |
| Пиразолоны | Метамизол натрия# | обезболивающая, жаропонижающая терапия | 2+ |
| Антибиотики |
| Пенициллины, чувствительные к бета-лактамазам\*\* | БензилпенициллинАмоксициллин + клавулановая кислота | Химиопрофикактика, терапия ЛБ | 1+ |
| Цефалоспорины 3-го поколения\*\* | Цефотаксим Цефтриаксон | Химиопрофикактика, терапия ЛБ | 1++ |
| Тетрациклины | ТетрациклинДоксициклин# | Болезнь Лайм I стДети старше 9 лет | 2+ |
| Производные триазола | Флуконазол | При присоединении грибковой инфекции | 2+ |
| Глюкокортикоиды\*\* | Преднизолон | Противовоспалительное, при ОГМ, лекарственная аллергия | 2+ |
|  | Дексаметазон | ОГМ, лекарственная аллергия, при неврологических осложнениях | 2+ |
| Другие ирригационные растворы | 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 | 3 |
| Растворы электролитов | Натрия хлорид | Восполнение электролитных нарушений | 2+ |
|  | Калия хлорид | Восполнение электролитных нарушений | 2+ |
| Прочие препараты для лечения заболеваний нервной системы | Инозин + Никотинамид + Рибофлавин + янтарная кислота | Метаболическая терапия, нейропротекция | 3 |
| Антигистаминные препараты | ХлоропираминДифенгидраминЛоратадин | Десенсибилизирующая терапия | 2+ |
| Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта | Метопрокламид | При рвоте | 2+ |
| Производные жирных кислот | Вальпроевая кислота и ее производные | Антиэпилептический препарат (нейроборрелиоз) | 1++ |
| Ингибиторы карбоангидразы | Ацетозоламид | При внутричерепной гипертензии, профилактика отека мозга при нейроборрелиозе | 3 |
| Пробиотики | Лактобактерии ацидофильные;Бифидобактерии лонгум + Энтерококкус фэциум | При нарушении дисбиоза кишечника с развитием диспепсических проявлений на фоне антибактериальной терапии | 3 |
| Производные бензодиазепина | Диазепам | При наличии судорожного синдрома | 1+ |
| Петлевой диуретик, натрийуретик | Фуросемид | С целью дегидратации, при для нормализации внутричерепного давления | 1++ |
| Осмотический диуретик | Маннитол | С целью дегидратации при ОГМ(нейроборрелиоз) | 1+ |
| Другие психостимуляторы и ноотропные препараты Психоаналептик | ПирацетамГопантеновая кислота | С нейропротекторной целью.Нейроборрелиоз | 3 |

--------------------------------

Примечание: <\*> Уровень доказательности в соответствии с уровнями достоверности доказательств [(Приложение А2)](#P532).

Приложение Г6

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

ОСНОВНЫХ ПРОЯВЛЕНИЙ БОЛЕЗНИ ЛАЙМА

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.

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

Манифестная и латентная формы заболевания.

ЛБ может протекать в субклинической форме (при отсутствии клинических проявлений инфекционного процесса с купированием заболевания за счет собственной резистентности макроорганизма) и в манифестной форме. По длительности сохранения клинических проявлений манифестные формы могут быть разделены на острое, подострое и хроническое течение. 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.

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

Заболевание может начинаться с появления мигрирующей эритемы или симптомов общей инфекционной интоксикации. Во втором случае, синдром интоксикации в последствие может либо дополняться эритемой, либо в случаях безэритемных форм оставаться ведущим синдромом начального периода. Синдром общей интоксикации проявляется головной болью, ознобами, тошнотой, мигрирующими болями в костях и мышцах, артралгиями, общей слабостью, быстрой утомляемостью, лихорадкой от субфебрильной до 40 °C. 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; в месте первичного аффекта, в центре эритемы, может сохраняться корочка или при длительном инкубационном периоде - рубец. Появление эритемы может сопровождаться субъективными ощущениями (зуд, боль, жжение), в 10 - 15% случаев наличие эритемы - долгое время остается незамеченным из-за отсутствия каких-либо субъективных жалоб.

Эритемная форма ИКБ у детей характеризуется преимущественно (56,7%) легким течением, проявляющимся развитием МЭ в месте присасывания клеща и общеинфекционным синдромом. Начало ИКБ в случаев острое и проявляется подъемом температуры тела от 37,5 °C до 39,5 °C (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. У 15,6% пациентов общеинфекционный синдром отсутствует.

В ряде случаев, кроме эритемы, в области присасывания клеща, эритемы меньших размеров появляются на других участках тела вследствие распространения боррелий из первичного очага лимфогенным или гематогенным путем. Вторичные (дочерние) эритемы отличаются от основной отсутствием первичного аффекта. 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 остром и подостром периодах ЛБ 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 [[3](#P461), [4](#P462)].

Боррелиоз может протекать без поражения кожи (до 30%), но с синдромом общей интоксикации и лихорадкой. В 12 - 15% случаев заболевание 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.

Симптомы органного поражения могут появляться в различные сроки ЛБ. 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 [[4]](#P462).

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, которые 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 38,5 °C, 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 VII пары по центральному типу и межъядерной офтальмоплегией [[4](#P462), [9](#P467)].

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). 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.

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 T, 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. 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.

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

Как правило, 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%.

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 дельтадиапазона, 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 хроническим атрофическим акродерматитом (ХААД). Иногда умеренно выраженная хроническая аксональная полинейропатия может наблюдаться у пациентов с боррелиозным поражением нервной системы и без сопутствующих изменений кожи и других органов [[10](#P468), [11](#P469)].

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 выявляются в 20% случаев.

Сопутствующие признаки поражения других органов у детей с артритами боррелиозной этиологии наблюдаются значительно реже, чем у взрослых.

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

При при хроническом течении ЛБ могут наблюдаться и неспецифические поражения кожи: узловатая эритема, распространенный капиллярит (экзематидоподобная пурпура) и др. [[3](#P461), [4](#P462), [5](#P463)].

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 [[4](#P462), [5](#P463)].

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

Приложение Г7

ШКАЛА КОМ ГЛАЗГО

Шкала ком Глазго /Glasgow Coma Scale/ (Teasdale G.M., Jennett B., 1974)

|  |  |
| --- | --- |
| Признак | Балл |
| Открывание глаз |  |
| - отсутствует | 1 |
| - как реакция на боль | 2 |
| - как реакция на голос | 3 |
| - спонтанное | 4 |
| Двигательная реакция (наилучший ответ в непораженных конечностях) |  |
| - отсутствие движений | 1 |
| - патологическое разгибание в ответ на болевое раздражение | 2 |
| - патологическое сгибание в ответ на болевое раздражение | 3 |
| - отдергивание конечности в ответ на болевое раздражение | 4 |
| - целесообразное движение в ответ на болевое раздражение (отталкивание) | 5 |
| - выполнение движений по команде | 6 |
| Вербальная реакция |  |
| - отсутствует | 1 |
| - нечленораздельные звуки | 2 |
| - бессвязные слова, ответ по смыслу не соответствует вопросу | 3 |
| - спутанная речь | 4 |
| - норма | 5 |
| Шкала ком Глазго модифицированная, для детей младше 4-х летПризнак | Балл |
| Открывание глаз |  |
| - отсутствует | 1 |
| - как реакция на боль | 2 |
| - как реакция на голос | 3 |
| - спонтанное | 4 |
| Двигательная реакция (наилучший ответ в непораженных конечностях) |  |
| - отсутствие движений | 1 |
| - патологическое разгибание в ответ на болевое раздражение (децеребрация) | 2 |
| - патологическое сгибание в ответ на болевое раздражение (декортикация) | 3 |
| - отдергивание конечности в ответ на болевое раздражение | 4 |
| - целесообразное движение в ответ на болевое раздражение (отталкивание) | 5 |
| - выполнение движений по команде | 6 |
| Вербальная реакция |  |
| - плач и интерактивность отсутствуют | 1 |
| - не успокаивается при плаче, беспокоен | 2 |
| - при плаче успокаивается, но ненадолго, стонет | 3 |
| - ребенка при плаче можно успокоить, интерактивность неполноценная | 4 |
| - ребенок улыбается, ориентируется на звук, следит за объектами, интерактивен | 5 |

Интерпретация результатов:

|  |
| --- |
| 5 баллов - сознание ясное.14 - 13 баллов - умеренное (https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%B3%D0%BB%D1%83%D1%88%D0%B5%D0%BD%12 - 11 баллов - глубокое (https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%9E%D0%B3%D0%BB%D1%83%D1%88%D0%B5%D0%BD%10 - 8 баллов - сопор (https://ru.wikipedia.org/wiki/%D0%A1%D0%BE%D0%BF%D0%BE%D1 |

Приложение Г8

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРОВЕДЕНИЯ ЛЮМБАЛЬНОЙ ПУНКЦИИ

- нарушение уровня сознания (ШКГ менее 9 баллов), или флюктуирующее сознание

- относительная брадикардия и гипертензия,

- очаговая неврологическая симптоматика,

- судороги

- нестабильная гемодинамика,

- Неадекватная реакция зрачков на свет,

- синдром "кукольных глаз",

- септический шок,

- прогрессирующая геморрагическая сыпь,

- нарушения гемостаза

- Уровень тромбоцитов менее 100 x 109/л

- Проводимая антикоагулянтная терапия

- Локальная инфекция кожи и мягких тканей в зоне проведения СМП.

- Дыхательная недостаточность