ÊËÈÍ×ÅÑÊÈÅ ÂÛÆÈÌÊÀ ÊÀÄÌÅÄ: ÊÐ ¹735 «Ïåðâè÷íûå èììóíîäåôèöèòû ñ ïðåèìóùåñòâåííîé íåäîñòàòî÷íîñòüþ ñèíòåçà àíòèòåë»

Êîäû ÌÊÁ-10: D80.0, D80.1, D80.2, D80.3 | Ñòàòóñ: Äåéñòâóþùàÿ ðåäàêöèÿ Ìèíçäðàâà ÐÔ

1. Êðàòêàÿ âðà÷åáíàÿ ñóòü è êëþ÷åâûå ïîêàçàíèÿ (Àíîìàëèÿ)

Îáùåãåíû äèàãíîñòè÷åñêèå ïîðîãè îáùåé âàðèàáåëüíîé èììóíîé íåäîñòàòî÷íîñòè (ÎÂÈÍ) è àãàììàãëîáóëèíåìèè Áðóòòîíà: ñíèæåíèå ñûâîðîòî÷íîãî IgG áîëåå ÷åì íà 2 SD íèæå âîçðàñòíîé íîðìû â ñî÷åòàíèè ñî ñíèæåíèåì IgA è/èëè IgM, îòñóòñòâèå ïîñòâàêöèíàöèîííîãî îòâåòà è B-ëåòî÷íûå èììóíîôåíîòèïèðîâàíèå (CD19+ < 2% ïðè XLA) ñ ìëåêóëÿðíî-ãåíåòè÷åñêèì ñåêâåíèðîâàíèåì ãåíà BTK (ÓÓÐ A, ÓÄÄ 1).

Ïîæèçíåííàÿ çàìåñòèòåëüíàÿ òåðàïèÿ 1-é ëèíèè: èìóíîãëîáóëèí ÷åëîâåêà íîðìàëüíûé âíóòðèâåííûé (ÂÂÈÃ 0,4–0,6 ã/êã êàæäûå 3–4 íåäåëè) èëè ïîäêîæíûé (ÏÊÈÃ 0,1–0,2 ã/êã åæåíåäåëüíî) ñ ïîääåðæàíèåì ïðåòðàíñóçèîííîãî óðîâíÿ IgG >= 7,0–8,0 ã/ë (ïðè áðîíõîýêòàçàõ >= 8,0–10,0 ã/ë).

2. Êëàññèôèêàöèÿ è äèàãíîñòè÷åñêèå ïîðîãè

- Êîäèðîâàíèå ïî ÌÊÁ-10: D80.0, D80.1, D80.2, D80.3.
- Ïåðâè÷íàÿ âåðèôèêàöèÿ: ñáîð æàëîá è àíàìíåçà, ôèçèêàëüíûé îñìîòð, îöåíêà ìàðêåðîâ âîñïàëåíèÿ è îðãàíîîñ óòíêöèè äî ñòàðòà ýòèîòðîïíîé/ïàòîãåíåòè÷åñêîé òåðàïèè (ÓÓÐ A, ÓÄÄ 1).
- Èíñòðóìåíòàëüíûé è ëàáîðàòîðíûé ìèíèìóì: âûïîëíåíèå ïðîôèëüíîé âèçóàëèçàöèè è ëàáîðàòîðíîãî ïàíåëèðîâàíèÿ â ïåðâûå 24–48 ÷àñîâ ñ ìîìåíòà îáðàùåíèÿ.

3. Òàáëèöà ÌÍÍ, äîçèðîâîê è ñõåì âàðèàíòîâåðàïèè

Ëèíèÿ / Ïîêàçàíèå	ÌÍÍ (ïðåïàðàò âûáîðà)	Ðåæèì äîçèðîâàíèÿ è êóðñ	ÓÓÐ / ÓÄÄ	Îñîáûå óêàçàíèÿ è êîíòðîëü áåçîïàñíîñòè
Òåðàïèÿ 1-é ëèíèè (íåîñëîæí¸ííûå òå÷åíèå)	Áàçèñíàÿ ïàòîãåíåòè÷åñêàÿ / ýòèîòðîïíàÿ ñõåìà ñîãëàñíî ïðîòîêîëó ÊÐ ¹735	Ñòàíäàðòíûé òåðàïåâòè÷åñêèé ðåæèì 7–14 ñóòîê ñ îöåíêîé îòâåòà ÷åðåç 48–72 ÷	A / 1	Êîíòðîëü êëèíè÷åñêîãî îòâåòà, ôóíêöèè ïå÷åíè/ïî÷åê è ìåæëåêàðñòâåííûõ âçàèìîäåéſòâèé (ÃÐËÑ)
Òåðàïèÿ 2-é ëèíèè / ïðè ðåçèñòåíòíîñòè èëè íåïåðåíîñèìîñòè	Àëüòåðíàòèâíàÿ êîìáèíàöèÿ ÌÍÍ / òàðãåòíàÿ ýñêàëàöèÿ	Êîððåêöèÿ äîçû ïî êëèíè÷åñêîé êðèòåðèíà è ìàññå òåëà ïàöèåíòà	B / 2	Îáÿçàòåëüíûé ÝÊÃ/ëàáîðàòîðíûé ìîíèòîðèíã ïðè ñîïóòñòâóþùåé êîìîðáèäíîñòè

Ïðîòèâàòèêà ðåöèäèâîâ è ïîäáîðæèâàþùèé êîíóô | Ïðîëîíãèðîâàííàÿ áàçèñíàÿ ñõåìà

| Êóðñîâîé ïðè¸ì ïîä êîíòðîëåì öåëåâûõ áèîìàðêåðîâ | A / 2 | Îöåíêà ïðèâåäæåííîñòè òåðàïèè íà êîíòðîëüíîì âèçèòå

4. Øêàëû îöåíêè ðèñêà è ìàðøðóòèçàöèÿ ïàöèåíòà

- Ñòðàòèôèêàöèÿ ðèñêà: îöåíêà òÿæåñòè òå÷åíèÿ ïðè ïåðâè÷íîì îñìîòðå äëÿ âûáîðà àìáóëàòîðíîãî ëèáî ñòàöèîíàðíîãî ýòàïà îêàçàíèÿ ïîìîùè.
- Ïîêàçàíèÿ ê ýêſòðåííîé ãîñïèòàëèçàöèè: ïðîãðåññèðóþùàÿ îðãàííàÿ äèſôóíêöèÿ, îòñóòſòâèå êëèíè÷åſêîãî îòâåòà íà ſòàðòîâóþ òåðàïèþ â òå÷åíèå 48–72 ÷àſîâ, äåêîìïåíſàöèÿ ôîſſâûõ ððſíè÷åſêèõ çàáſëåâàíèé.

5. Êðèòåðèè îöåíêè êà÷åſòâà ìåäèöèſſêîé ſſſùè (Ïðèêàç Ìèſçäðàâà ÐÔ ¹ 203í)

¹ | Êðèòåðèé êà÷åſòâà ìåäèöèſſêîé ſſſùè | ÓÓÐ / ÓÄÄ | Îáÿçàòåëüſſſòü âûſſëſåíèÿ
---
1 | Âûſſëſåíà ſåðâè÷íàÿ ëàáîðàòſſí-èſſòðóſåíòàëüſàÿ âåðèſêàöèÿ äèàãſſçà â ðåãëàìåſòèðſâàſſûå ſðſêè | A / 1 | Äà (Ïðèêàç ¹ 203í)
2 | Íàçſà÷åſà ôàðſàêſòåðàſÿ 1-é ëſíèè â ſſſòâåòſſòâèè ſ óòâåðæ¸ſſûì ÌÍÍ è äſçèðſâêàſè ÊÐ ¹735 | A / 1 | Äà (Ïðèêàç ¹ 203í)
3 | Ïðſâåäåſà ſöåſêà ýſſåêòſâſſſòè è áåçſſàſſſſòè òåðàſèè ÷åðåç 48–72 ÷àſà ſò ſà÷àëà ëå÷åſèÿ | B / 2 | Äà (Ïðèêàç ¹ 203í)
4 | Îſſſòſëåſû ðåſſſåſäàöèè ſſ äèſſàſſåðſſſó ſàáëþäåſèþ è âòſðè÷ſſé ſðſſòſëëàſòſêå ſſðè âſſſëſñſê | B / 2 | Äà (Ïðèêàç ¹ 203í)