

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
11 октября 2022 г. № 102

Об утверждении клинического протокола

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХП «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8, подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (взрослое население)» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

Д.Л.Пиневич

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Государственный пограничный
комитет Республики Беларусь

Комитет государственной безопасности
Республики Беларусь

Министерство внутренних дел
Республики Беларусь

Министерство обороны
Республики Беларусь

Министерство
по чрезвычайным ситуациям
Республики Беларусь

Национальная академия
наук Беларуси

Управление делами Президента
Республики Беларусь

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства
здравоохранения
Республики Беларусь
11.10.2022 № 102

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение пациентов с первичными иммунодефицитами (взрослое население)»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (взрослое население) с первичными иммунодефицитами в организациях здравоохранения (далее – ОЗ) в амбулаторных и стационарных условиях.

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством о здравоохранении.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются основные термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», Законом Республики Беларусь от 4 марта 1997 г. № 28-З «О трансплантации органов и тканей человека», Законом Республики Беларусь от 30 ноября 2010 г. № 197-З «О донорстве крови и ее компонентов», а также следующий термин и его определение:

первичные иммунодефициты (далее – ПИД) – гетерогенная группа генетически детерминированных заболеваний иммунной системы, характеризующихся ее дисфункцией и, как следствие, хроническими или рецидивирующими инфекциями, аутоиммунными, аллергическими, неопластическими заболеваниями.

В настоящее время описывается более 450 генетических дефектов, обуславливающих нарушения функции иммунной системы.

ПИД внесены в перечень орфанных заболеваний.

4. Первичная медицинская помощь пациентам с ПИД оказывается в ОЗ районного уровня; специализированная медицинская помощь – в ОЗ районного, городского, областного и республиканского уровней; высокотехнологичная медицинская помощь – в ОЗ городского, областного и республиканского уровней.

5. Первичную диагностику ПИД у пациентов в амбулаторных условиях осуществляют врачи общей практики, врачи-терапевты, врачи-оториноларингологи и иные врачи-специалисты. В случае подозрения на наличие ПИД пациент направляется на врачебную консультацию к врачу-аллергологу-иммунологу.

6. По медицинским показаниям для подтверждения диагноза ПИД и его лечения по направлению может осуществляться госпитализация пациента в аллергологическое отделение или на койки аллергологического (терапевтического) профиля больничных организаций.

7. Направление пациентов для подтверждения диагноза ПИД и его лечения в больничные организации осуществляется в соответствии с пунктами 6–13 Инструкции о порядке направления пациентов для получения медицинской помощи в организации здравоохранения, утвержденной постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 2 ноября 2005 г. № 44.

8. Оказание высокотехнологичной медицинской помощи (углубленное иммунологическое и генетическое обследование, лечение) осуществляется в отделении аллергологии и иммунопатологии государственного учреждения «Республиканский научно-практический центр радиационной медицины и экологии человека» (далее – ГУ «РНПЦ РМиЭЧ»).

9. В условиях отделения дневного пребывания ОЗ медицинская помощь оказывается пациентам при проведении сложных диагностических и лечебных мероприятий, не требующих круглосуточного медицинского наблюдения, для подбора адекватной заместительной терапии.

10. Фармакотерапия назначается в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента, тяжести заболевания, наличия сопутствующей патологии и клинико-фармакологической характеристики лекарственных препаратов. При этом учитывается аллергологический и фармакологический анамнез.

11. Режим дозирования, путь введения и кратность применения лекарственных препаратов определяются инструкцией по медицинскому применению лекарственного препарата (листочком-вкладышем).

12. Медицинское наблюдение пациентов с ПИД в амбулаторных условиях осуществляется врачами общей практики, врачами-терапевтами в ОЗ районного уровня, врачами-аллергологами-иммунологами в ОЗ областного уровня, врачами-аллергологами-иммунологами ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» в соответствии с алгоритмом медицинского наблюдения пациентов с ПИД в амбулаторных условиях согласно приложению 1.

ГЛАВА 2 ДИАГНОСТИКА ПИД

13. Диагностическими критериями ПИД на этапе оказания первичной медицинской помощи являются:

13.1. инфекционный анамнез:

четыре и более инфекционных эпизода, требующих назначения антибактериальной терапии (отит, бронхит, пневмония, синусит), в течение года;

две и более тяжелые бактериальные инфекции (остеомиелит, менингит, септицемия, целлюлит) в течение года;

две и более рентгенологически подтвержденные пневмонии в течение 3 лет;

абсцессы внутренних органов;

рецидивирующие подкожные абсцессы;

длительная или рецидивирующая диарея;

инфекции, вызванные оппортунистической флорой;

13.2. семейный анамнез:

ПИД у близких родственников или признаки, указывающие на потенциальный ПИД; смерть близких родственников в младенческом возрасте от ПИД или невыясненных причин;

близкородственные браки родителей (известные или подозреваемые);

аутоиммунные, онкологические или онкогематологические заболевания у родственников;

13.3. иные признаки, которые могут свидетельствовать о возможном ПИД:

аплазия или гипоплазия тимуса (рентгенологические признаки);

аутоиммунные заболевания (аутоиммунные цитопении, системные заболевания соединительной ткани);

задержка смены молочных зубов;

симптомы патологической лимфопролиферации (стойкая лимфоаденопатия нескольких групп лимфоузлов);

злокачественные образования лимфоидной ткани;

спленомегалия неуточненная;

трудно поддающееся терапии заболевание органов дыхания (шифры по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (далее – МКБ-10) – J47 Бронхоэктазия, J85.0 Гангрена и некроз легкого, J85.2 Абсцесс легкого без пневмонии, J85.3 Абсцесс средостения);

экзема, дерматит (тяжелой степени, трудно поддающиеся традиционному лечению);

реакция «трансплантат против хозяина» после трансфузий компонентов крови;

повышенная чувствительность (аллергия) к инсоляции;
рецидивирующие неаллергические отеки без уртикарной сыпи, не отвечающие на терапию глюкокортикоидами и антигистаминными лекарственными препаратами;
холецистит с частыми обострениями;
стойкий диарейный синдром (в том числе с развитием синдрома мальабсорбции);
рецидивирующая лихорадка;
трудное заживление ран с рубцеванием;
необъяснимые бронхоэктазы, пневматоцеле, интерстициальное поражение легких, саркаидоз;

системный васкулит;

13.4. результаты лабораторных исследований:

общий анализ крови развернутый (далее – ОАК): нейтропения, лимфоцитопения или лимфоцитоз, эозинофилия, наличие больших гранул или отсутствие гранул в гранулоцитах, тромбоцитопения, малый размер тромбоцитов, моноцитоз;

биохимический анализ крови (далее – БАК): гипофибриногенемия, гипертриглицеридемия, низкие уровни острофазовых показателей при инфекционном процессе – С-реактивный белок (далее – СРБ), ревматоидный фактор, антистрептолизин-О (далее – АСЛ-О).

14. Консультативную помощь пациентам с установленным диагнозом ПИД осуществляют врачи-аллергологи-иммунологи.

Пациентам с ПИД для своевременной диагностики осложнений и подбора терапии при наличии соответствующих жалоб, клинических проявлений и (или) изменений при обследовании рекомендуется проведение врачебных консультаций врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии: врача-гастроэнтеролога, врача-пульмонолога, врача-оториноларинголога, врача-стоматолога-терапевта, врача-гематолога, врача-онколога, врача-ревматолога, врача-фтизиатра, врача-инфекциониста и иных врачей-специалистов по медицинским показаниям.

15. При первичной постановке диагноза либо для подтверждения диагноза ПИД взрослым пациентам на базе ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» или в государственном учреждении «Республиканский научно-практический центр детской онкологии, гематологии и иммунологии» выполняются молекулярно-генетическое исследование по Сэнгеру, секвенирование генов ПИД следующего поколения, полное экзомное (геномное) секвенирование.

16. Диагностика ПИД при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях осуществляется по алгоритму согласно приложению 2.

17. Диагностика ПИД при оказании медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется по алгоритму согласно приложению 3.

ГЛАВА 3 ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ПИД

18. Лечение пациентов с ПИД при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях осуществляется по алгоритму согласно приложению 4.

Лечение сопутствующей патологии у пациентов с ПИД осуществляется согласно клиническим протоколам, утвержденным Министерством здравоохранения.

19. Лечение лекарственными препаратами иммуноглобулина человека для внутривенного введения (далее – ВВИГ), раствор 50 мг/мл или 100 мг/мл, или лекарственными препаратами иммуноглобулина человека для подкожного введения (далее – ПККИГ), раствор 165 мг/мл или 200 мг/мл, назначается пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10 при оказании им медицинской помощи в стационарных условиях:

19.1. D69.4 Другие первичные тромбоцитопении;

19.2. D70 Агранулоцитоз;

19.3. D72 Другие нарушения белых кровяных клеток;

19.4. D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток;

19.5. D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз;

- 19.6. D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы;
- 19.7. D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител:
 - D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия;
 - D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия;
 - D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG];
 - D 80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина M [IgM];
- 19.8. D81 Комбинированные иммунодефициты:
 - D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом;
 - D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток;
 - D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким и нормальным содержанием В-клеток;
 - D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы;
 - D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости;
 - D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости;
 - D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты;
 - D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный;
- 19.9. D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича;
- D82.1 Синдром Ди Георга;
- D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R);
- D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (синдром активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS); иммунная дисрегуляция с колитом: дефекты IL-10, NFAT5; аутоиммунный лимфопролиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-CASP10; восприимчивость к вирусу Эпштейна-Барра (далее – ВЭБ) и лимфопролиферативным состояниям: XLPI, XLPII; дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA, STAT3 GOF; CHARGE синдром; мутация FOXP1);
- 19.10. D83 Обычный переменный иммунодефицит:
 - D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток;
 - D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам;
 - D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты;
 - D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный;
- 19.11. D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения (дефекты врожденного иммунитета: Менделеевская восприимчивость к микобактериальным заболеваниям; WHIM синдром; предрасположенность к тяжелым вирусным инфекциям; энцефалиты, вызванные вирусом простого герпеса);
- 19.12. D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках:
 - D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках;
- 19.13. G11 Наследственная атаксия:
 - G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии/Луи-Барр синдром);
- 19.14. E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность;
- 19.15. Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития) затрагивающих несколько систем:
 - Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках (синдром Ниймегена; синдром Блума, ICF1, 2, 3, 4).

Режим дозирования лекарственных препаратов: ВВИГ в стартовой дозе 0,4–0,8 г/кг веса пациента 1 раз в 3–4 недели, продолжительность введения – до 7 дней. Целевой

уровень IgG ≥ 7 г/л. Поддерживающая доза – 0,4–0,6 г/кг веса пациента 1 раз в 3–4 недели, продолжительность введения – до 7 дней. При перерыве терапии более 3 месяцев, потере белка, развитии инфекционных осложнений используются стартовая доза введения иммуноглобулинов (далее – Ig) (коррекция дозы и кратности введения осуществляется индивидуально в зависимости от начального уровня IgG и остаточной концентрации IgG перед очередным введением, веса пациента) или лекарственные препараты ПКИГ в стартовой дозе 0,2–0,5 г/кг веса пациента в неделю, в течение одного дня. Целевой уровень IgG ≥ 7 г/л. Поддерживающие дозы вводятся через одинаковые временные интервалы, до достижения суммарной месячной дозы в 0,4–0,8 г/кг веса пациента (коррекция дозы и кратности введения осуществляется индивидуально в зависимости от инициального уровня IgG и остаточной концентрации IgG), вводится длительно, пожизненно. Введение ПКИГ продолжается амбулаторно.

Пациенты с установленным диагнозом ПИД обеспечиваются лекарственным препаратом ПКИГ, раствор 165 мг/мл или 200 мг/мл, в стартовой дозе 0,2–0,5 г/кг веса пациента 1 раз в неделю, на основании решения врачебного консилиума. Оформление медицинских документов, выписка рецепта врача на ПКИГ проводятся врачами-аллергологами-иммунологами областных консультативных кабинетов и врачом-аллергологом-иммунологом учреждения здравоохранения «Минский клинический консультативно-диагностический центр». ПКИГ предназначен для самостоятельного подкожного введения в домашних условиях, вводится 1 раз в неделю, в зависимости от уровня IgG, из расчета 0,2–0,5 г/кг веса пациента, контроль терапии 1 раз в 6 месяцев.

20. Лечение с применением системных глюкокортикоидов (метилпреднизолон внутрь таблетки по 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг в дозе 1–2 мг/кг/сутки 3–5 дней по метилпреднизолону, с последующей одномоментной отменой, другие глюкокортикоиды (5 мг преднизолона соответствует 20 мг гидрокортизона, 4 мг метилпреднизолона, 0,75 мг (0,5 мг) дексаметазона) применяются в эквивалентной дозе для приема внутрь; раствор для внутривенного введения метилпреднизолона по 125 мг, 250 мг, 1000 мг в дозе по 6–12 мг/кг/сутки, 3–5 дней, с последующей одномоментной отменой; другие глюкокортикоиды применяются в эквивалентных метилпреднизолону дозах для парентерального введения) назначается пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10 при оказании им медицинской помощи в стационарных условиях:

D69.4 Другие первичные тромбоцитопении;

D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3);

D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз;

D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы;

D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича;

D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE];

D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами;

D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках (хроническая гранулематозная болезнь X-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими нарушениями с вовлечением иммунного механизма, не классифицированными в других рубриках).

21. При оказании медицинской помощи в стационарных условиях проводится заместительная трансфузия тромбоцитов, агонисты тромбоцетиновых рецепторов – элтромбопаг, таблетки для приема внутрь 25 мг и 50 мг, режим дозирования определяется индивидуально на основании количества тромбоцитов, начальная доза – 50 мг 1 раз в сутки; после начала терапии доза лекарственного препарата корректируется для поддержания количества тромбоцитов на уровне ≥ 50000 /мкл для уменьшения риска кровотечения (при повышении и при снижении дозы коррекция проводится с «шагом» 25 мг/сут., доза 75 мг/сут. не превышает) пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10:

D69.4 Другие первичные тромбоцитопении;

D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича (при наличии геморрагического синдрома 2–3 степени и уровне тромбоцитов менее 30×10^9 /л).

22. Антигистаминные лекарственные препараты 1-го поколения назначаются: внутрь хифенадин, таблетки по 25 мг 3 раза в день 10–15 дней, внутрь хлоропирамин, таблетки по 25 мг 3 раза в день 7–10 дней, внутрь клемастин, таблетки по 1 мг 2 раза в сутки 7–14 дней; при сохранении кожного зуда продолжается прием лекарственных препаратов 2-го поколения, длительность терапии 1–3 месяца: внутрь дезлоратадин, таблетки или капсулы по 5 мг 1 раз в сутки, внутрь цетиризин, таблетки или капсулы по 10 мг 1 раз в сутки, внутрь кетотифен, таблетки по 1 мг 2 раза в сутки (длительность терапии не менее 3 месяцев), внутрь лоратадин, таблетки по 10 мг 1 раз в сутки, при оказании медицинской помощи в стационарных условиях назначаются пациентам с синдромом гипериммуноглобулина Е [IgE] (шифр по МКБ-10 – D82.4) при каждом зуде. При отсутствии эффекта от лечения антигистаминными и глюкокортикоидными лекарственными препаратами по решению врачебного консилиума назначается off-label моноклональное анти IgE антитело – омализумаб¹, лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения, рекомендуемая суточная доза лекарственного препарата составляет от 75 до 600 мг (можно разделить на 1–4 введения), доза лекарственного препарата и периодичность его введения определяется на основании исходной концентрации общего IgE (МЕ/мл), измеренной до начала лечения, а также массы тела (кг).

¹ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

23. При обострении экземы применяются топические глюкокортикоиды (крем, мазь, гель) – лекарственные препараты для наружного применения: мометазон фуруат 1 мг/г; метилпреднизолон ацепонат 1 мг/г, гидрокортизона ацетат 1 мг/г, 10 мг/г; преднизолон 5 мг/г, бетаметазон дипропионат 0,5 мг/г, 1 мг/г (режим дозирования индивидуальный, в зависимости от тяжести поражения кожи), назначаются пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10 при оказании им медицинской помощи в стационарных условиях:

D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича;

D82.1 Синдром Ди Георга;

D82.2 Иммунодефицит с карликовостью за счет коротких конечностей;

D82.3 Иммунодефицит вследствие наследственного дефекта, вызванного вирусом Эпштейна-Барр;

D82.4 Синдром гипериммуноглобулина Е [IgE];

D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами;

D82.9 Иммунодефицит, связанный со значительным дефектом, неуточненный;

D69.4 Другие первичные тромбоцитопении.

24. Лекарственный препарат филграстим – раствор для инъекций, для внутривенного и подкожного введения, 300 мкг/мл (30 млн. МЕ/мл) (коррекция дозы проводится по уровню нейтрофилов и с учетом сопутствующей инфекционной патологии) назначается пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10 при оказании им медицинской помощи в стационарных условиях:

D 70 Агранулоцитоз;

D 72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (тяжелая врожденная нейтропения – ELANE (аутосомно-доминантная); синдром Кохен; болезнь Костмана – HAX1 (аутосомно-рецессивная); X-сцепленная нейтропения, миелодисплазия – WAS GOF; дефекты рецептора G-CSF; другие врожденные синдромы, ассоциированные с нейтропенией).

25. Лекарственные препараты, назначаемые по решению врачебного консилиума (off-label) для лечения пациентов с ПИД, установлены согласно приложению 5.

26. Аллогенная трансплантация гемопоэтической стволовой клетки (далее – ТГСК) проводится от генотипически идентичного донора пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10:

26.1. D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток;

26.2. D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы (семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы; семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы с гипопигментацией: синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли тип 2, синдром Германского-Пудлака типы 2, 10):

D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз;

26.3. D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия);

26.4. D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы);

26.5. D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом;

26.6. D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток;

26.7. D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы (дефицит ADA);

26.8. D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости;

26.9. D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости;

26.10. D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный;

26.11. D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича;

26.12. D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (при наличии мутации DOCK8 (Dedicator of cytokinesis 8, локализация 9p24.3.) – является членом семейства белков, родственных DOCK180, мутация в гене ответственна за развитие гипер-IgE-синдрома), а также у пациентов с другими нозологическими формами ПИД по медицинским показаниям, с учетом показателя риск–польза);

26.13. D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках;

26.14. Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках.

После ТГСК по медицинским показаниям назначаются лекарственные препараты ВВИГ в дозах 0,4–0,6 гр/кг массы тела каждые 4 недели или ПКИГ в дозах 0,1–0,5 гр./кг массы тела, с учетом индекса массы тела (далее – ИМТ) еженедельно, до достижения минимум нижней границы возрастной нормы уровня IgG, а также клинического эффекта. ИМТ массы тела от 18,5 до 24,5 считается нормальным, если ИМТ превышает верхнюю границу нормы, расчет проводится на средний индекс массы тела – 22,5.

Для лечения цитомегаловируса (далее – ЦМВ) у пациентов после ТГСК назначаются лекарственные препараты ВВИГ в дозах 0,4 гр./кг должноствующей массы тела ежедневно в течение 7–14 дней.

27. Выделяются следующие рекомендации по ведению беременности и родоразрешению у пациентов с наследственным ангионевротическим отеком (далее – НАО):

27.1. ведение беременности и послеродового периода рекомендовано совместно врачом-акушером-гинекологом и врачом-аллергологом-иммунологом. Метод родоразрешения рекомендуется выбирать по акушерским показаниям;

27.2. для купирования отека, краткосрочной или долгосрочной медицинской профилактики приступов НАО используется ингибитор С1-эстеразы², внутривенная инфузия, флакон с лиофилизированным порошком для приготовления раствора для внутривенного введения:

лечение острых приступов НАО: 1000 МЕ вводится при начальных признаках приступа ангионевротического отека. Вторая доза ингибитора С1-эстеразы² – 1000 МЕ может быть введена через 60 минут, если не улучшилось состояние пациента (уменьшение отеков);

краткосрочная медицинская профилактика: 1000 МЕ вводится не позднее, чем за 6 часов до медицинской, стоматологической или хирургической манипуляции;

долгосрочная медицинская профилактика: 1000 МЕ вводится каждые 3 или 4 дня.

Оформление медицинских документов с указанием количества лекарственного препарата, выдаваемого на руки, проводится врачами-аллергологами-иммунологами областных консультативных кабинетов и врачом-аллергологом-иммунологом учреждения здравоохранения «Минский клинический консультативно-диагностический центр». Лекарственный препарат выдается пациенту из расчета 1000 МЕ для однократного введения с целью купирования острого приступа НАО путем самостоятельного введения в домашних условиях либо в условиях больничной организации. С целью краткосрочной медицинской профилактики НАО перед плановыми хирургическими вмешательствами или другими медицинскими манипуляциями пациенты дополнительно обеспечиваются лекарственным препаратом из расчета 1000 МЕ на одно введение после предоставления подтверждающих медицинских документов. Пациенты с тяжелым вариантом течения заболевания (частота отеков чаще одного раза в месяц, отеки дыхательных путей в анамнезе) дополнительно обеспечиваются лекарственным препаратом из расчета 2000 МЕ на 2 введения;

27.3. для краткосрочной или долгосрочной медицинской профилактики приступов НАО, если ингибитор С1-эстеразы² недоступен, используется внутривенная инфузия транексамовой кислоты в дозе 20–50 мг/кг массы тела в сутки, 2–3 раза в сутки (максимальная суточная доза 4–6 г/сутки), либо внутрь таблетки 250 мг в дозе 25 мг/кг массы тела 2–3 раза в сутки, максимальная суточная доза 3–6 г/сутки под контролем коагулограммы 1 раз в 2 недели, вышеуказанные дозы транексамовой кислоты применяются за 5 дней до и 5 дней после любых гинекологических вмешательств. Для лечения острых приступов НАО использование транексамовой кислоты запрещено. При отсутствии ингибитора С1-эстеразы³ и транексамовой кислоты используется внутривенная трансфузия свежезамороженной плазмы (далее – СЗП) 250 мл одновременно для купирования острого отека или краткосрочной медицинской профилактики приступов НАО;

27.4. при наличии в третьем триместре частых эпизодов НАО или в случаях, когда женщина описывает отеки в области гениталий при механическом воздействии гинекологическими инструментами, при любых гинекологических вмешательствах проводится премедикация ингибитора С1-эстеразы³ 1000 МЕ, при его отсутствии – внутривенной трансфузией СЗП из расчета 250 мл одновременно;

27.5. при хирургическом вмешательстве кесарево сечение на период ведения родов обеспечивается доступность ингибитора С1-эстеразы³, в этом случае премедикация не является обязательной. Предварительная медицинская профилактика проводится с использованием внутривенной инфузии ингибитора С1-эстеразы³ в дозе 1000 МЕ и эпидуральной анестезии. Вторая доза ингибитора С1-эстеразы³ – 1000 МЕ может быть введена через 60 минут, если не улучшилось состояние пациента (уменьшение отеков);

27.6. интубации следует избегать, если это возможно. В случае, если требуется интубация, предварительная медицинская профилактика ингибитора С1-эстеразы³ в дозе 1000 МЕ является обязательной;

27.7. беременным женщинам с НАО I и II типа для долгосрочной и краткосрочной медицинской профилактики противопоказано использование аттенуированных андрогенов;

27.8. для долгосрочной медицинской профилактики отеков у лиц с тяжелой формой НАО (более 12 приступов в год и более 24 дней госпитализации в году), используется ланаделумаб³ (ингибитор калликрейна), человеческое моноклональное антитело, раствор для подкожного введения 150 мг/мл 2 мл флакон, начальная доза 300 мг подкожно 1 раз в 2 недели. При отсутствии приступов и пациентам с низкой массой тела в дальнейшем – 300 мг 1 раз в 4 недели. Ланаделумаб³ не предназначен для лечения острых приступов НАО.

² Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

³ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

28. При вторичной медицинской профилактике НАО I, II, III типов:
запрещено использование ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента и антагонистов рецепторов ангиотензина II;
необходимо избегать необоснованных хирургических вмешательств и других травм, простудных заболеваний, стрессовых ситуаций, воздействия холодого фактора, интенсивной физической нагрузки;
женщинам запрещено использование лекарственных препаратов, содержащих эстрогенные гормоны;
с осторожностью назначаются активаторы плазминогена;
проводятся премедикации перед планируемыми хирургическими вмешательствами и стоматологическими манипуляциями.

ГЛАВА 4 ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА ПАЦИЕНТОВ С ПИД

29. Вакцинопрофилактика проводится пациентам с ПИД со следующими нозологическими формами по МКБ-10:

D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител – рекомендуется проведение ежегодной вакцинации против вируса гриппа инактивированной вакциной, иммунизация вакциной для медицинской профилактики пневмококковой инфекции и инфекций, вызываемых *Haemophilus influenzae* тип b. Предпочтительно использование конъюгированных и адъювантных вакцин. Рекомендуется определение антител класса G (к дифтерийному анатоксину, *Clostridium tetani*, к возбудителю менингококка (*Neisseria meningitidis*), гемофильной палочки (*Haemophilus influenzae*) в крови до и после вакцинации с целью оценки способности формировать поствакцинальный иммунный ответ;

D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток; D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия; D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия; D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]; D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина M [IgM]; D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты; D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный – иммунизация проводится вакциной против ветряной оспы, вакциной для медицинской профилактики паротита, противокоревой вакциной, вакциной против краснухи возможна, если уровень CD4 $+> 500$ кл/мм³ у взрослых. Противопоказано использование живых вакцин для предотвращения риска развития вакцинассоциированного инфекционного процесса или вирусносительства.

Лечение лекарственными препаратами Ig снижает эффективность вакцинации, поэтому введение вакцин проводится не ранее, чем через 2-3 месяца после введения Ig.

30. Вакцинация окружения пациентов с ПИД с преимущественной недостаточностью синтеза антител с целью снижения риска заражения вакциноуправляемыми инфекциями проводится:

по Национальному календарю профилактических прививок (если не было проведено ранее);

ежегодно против вируса гриппа инактивированной вакциной;
для медицинской профилактики пневмококковой инфекции и инфекций, вызываемых *Haemophilus influenzae* тип b;
инактивированной вакциной против вируса полиомиелита.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов с первичными
иммунодефицитами
(взрослое население)»

Алгоритм медицинского наблюдения пациентов с ПИД в амбулаторных условиях

№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень ОЗ	Перечень диагностических исследований, необходимых для контроля за заболеванием (фактором риска)	Сроки медицинского наблюдения врачей-специалистов
1	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: общий анализ мочи (далее – ОАМ), ОАК и определение скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ); БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, лактатдегидрогеназы (далее – ЛДГ), аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ) и аспартатаминотрансферазы (далее – АсАТ), щелочной фосфатазы (далее – ЩФ), амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) органов брюшной полости (далее – ОБП), малого таза (далее – МТ), лимфатических узлов (далее – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; рентгенография органов грудной клетки (далее – РОГК)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; компьютерная томография органов грудной клетки (далее – КТ ОГК); врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
2	D83 Обычный переменный иммунодефицит: D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты; D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, щитовидной железы; ЭКГ; копрологическое исследование; РОГК (флюорография (далее – ФЛГ))	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			<p>CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: антинуклеарных антител (далее – АНА), антител к миелопероксидазе (далее – МПО), антител класса IgG к двуспиральной ДНК; маркеров аутоиммунных гепатитов: антимитохондриальных антител-М2, антител к микросомам печени и почек – 1; маркеров антифосфолипидного синдрома (далее – АФС): антител к β2-гликопротеину (далее – анти-β2-ГП) классов IgM и IgG, антител к кардиолипину (далее – АКЛ) классов IgM и IgG, волчаночного антикоагулянта (далее – ВА); определение маркеров болезни Крона: антител к сахаромикетам (далее – ASCA) классов IgA и IgG; маркеров целиакии: антител к глиадину классов IgA и IgG, антител к тканевой трансглутаминазе (далее – anti-tTg) классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; вирусологическое обследование методом полимеразной цепной реакции (далее – ПЦР): на ВЭБ, ЦМВ, вирус иммунодефицита человека (далее – ВИЧ), вирус простого герпеса (далее – ВПГ) 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; колоноскопия (эзофагогастродуоденоскопия (далее – ЭГДС)); КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
	Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. Проводится 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>	

3	<p>D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина M [IgM] (гипер-IgM-синдромы)</p>	<p>Районный</p>	<p>При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; копрологическое исследование; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>
		<p>Областной</p>	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале;</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

			<p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>изосерологическое определение титра изогемагглютининов;</p> <p>колоноскопия, ЭГДС;</p> <p>КТ ОГК;</p> <p>врачебная консультация врача-фтизиатра;</p> <p>врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям:</p> <p>тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина А [IgA]	Районный	<p>При каждом посещении:</p> <p>физикальное исследование.</p> <p>1 раз в 6 месяцев:</p> <p>ОАМ, ОАК и СОЭ;</p> <p>БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>копрологическое исследование;</p> <p>санация полости рта.</p> <p>1 раз в год:</p> <p>бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота;</p> <p>УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ;</p> <p>ЭКГ;</p> <p>РОГК (ФЛГ)</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям:</p> <p>определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G;</p> <p>определение концентрации сывороточного общего Ig E;</p> <p>определение специфического Ig E при клинических</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

			<p>и (или) лабораторных признаках атопии; определение секреторного Ig A в кале; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; изосерологическое определение титра изогемагглютининов; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
	Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>	

5	D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование уровня суточной альбуминурии (протеинурии); копрологическое исследование; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; изосерологическое определение титра изогемагглютининов; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG;</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

			<p>маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение субклассов Ig G; тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15; дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>
6	<p>D81 Комбинированные иммунодефициты: D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом; D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток; D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием В-клеток; D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы (дефицит ADA); D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости; D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный</p>	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование, оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АЛАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, тимуса; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>

		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов A, M, G; определение секреторного Ig A в кале; определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; вирус папилломы человека (далее – ВПЧ); исследование показателей гемостаза: активированного частичного тромбопластинового времени (далее – АЧТВ), протромбинового времени (далее – ПТВ), активности факторов протромбинового комплекса, международного нормализованного отношения (далее – МНО), тромбинового времени (далее – ТВ), продуктов деградации фибрина (далее – ПДФ), фибриногена, растворимого фибрин-мономерного комплекса (далее – РФМК), D-димеров; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год. После ТГСК – медицинское наблюдение: после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день; после 180-го дня – каждые 3 месяца.</p>

				После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще. Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы
7	D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами: D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича; D69.4 Другие первичные тромбоцитопении	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование; оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АЛАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; исследование кала на скрытую кровь; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			<p>CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;</p> <p>определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА;</p> <p>маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям;</p> <p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале;</p> <p>колоноскопия, ЭГДС;</p> <p>КТ ОГК;</p> <p>врачебная консультация врача-фтизиатра;</p> <p>врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям: функциональные тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты.</p> <p>Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год.</p> <p>После ТГСК – медицинское наблюдение:</p> <p>после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день;</p> <p>после 180-го дня – каждые 3 месяца.</p> <p>После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще.</p> <p>Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы</p>

8	G11 Наследственная атаксия G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии, Луи-Барр синдром)	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование; оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК (ФЛГ); врачебная консультация врача-фтизиатра</p>	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: ручной подсчет количества тромбоцитов; определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; магнитно-резонансная томография (далее – МРТ) головного мозга;</p>	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, определение пролиферативной активности лимфоцитов; определение уровня альфа-фетопротеина. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год. После ТГСК – медицинское наблюдение: после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день; после 180-го дня – каждые 3 месяца. После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще. Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы
9	Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития), затрагивающих несколько систем: Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках (синдром Ниймегена; синдром Блума, ICF1, 2, 3, 4)	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование, оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК (ФЛГ); врачебная консультация врача-невролога; врачебная консультация врача-фтизиатра	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно

		<p>Областной</p>	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; МРТ головного мозга; КТ ОГК; кал на скрытую кровь; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год. После ТГСК – медицинское наблюдение: после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день; после 180-го дня – каждые 3 месяца. После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще. Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы</p>

10	D82.1 Синдром Ди Георга. D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (CHARGE синдром; мутация FOXN1)	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование, оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, тимуса; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК; врачебные консультации врача-невролога; врача-кардиолога; врача-эндокринолога; врача-фтизиатра</p>	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; МРТ головного мозга; КТ ОГК; молекулярно-генетическое исследование – поиск делеции 22q11.2; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям:</p> <p>тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, В-клетки памяти, определение пролиферативной активности лимфоцитов.</p> <p>Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год.</p> <p>После ТГСК – медицинское наблюдение:</p> <p>после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день;</p> <p>после 180-го дня – каждые 3 месяца.</p> <p>После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще.</p> <p>Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы</p>
11	D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	Районный	<p>При каждом посещении:</p> <p>физикальное исследование;</p> <p>оценка антропометрических данных.</p> <p>1 раз в 6 месяцев:</p> <p>ОАМ, ОАК и СОЭ;</p> <p>БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>санация полости рта.</p> <p>1 раз в год:</p> <p>бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: кожи, крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота;</p> <p>УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, тимуса;</p> <p>копрологическое исследование;</p> <p>ЭКГ;</p> <p>РОГК (ФЛГ);</p> <p>врачебные консультации врача-невролога, врача-кардиолога, врача-эндокринолога, врача-фтизиатра</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям:</p> <p>определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G;</p> <p>определение концентрации сывороточного общего Ig E;</p> <p>определение специфического Ig E;</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,</p> <p>врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год.</p>

			<p>определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; МРТ головного мозга; КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, В-клетки памяти, регуляторные Т-лимфоциты; определение концентрации интерлейкина-6. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год. После ТГСК – медицинское наблюдение: после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день; после 180-го дня – каждые 3 месяца. После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще. Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы</p>
12	<p>D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами: X-сцепленный синдром иммунодисрегуляции; полиэндокринопатии и энтеропатии (ПРЕХ-синдром)</p>	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота;</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>

			<p>УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, щитовидной железы; определение суточной протеинурии (альбуминурии); копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК (ФЛГ); врачебная консультация врача-эндокринолога</p>	
	Областной		<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; копрологическое исследование; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты; КТ ОГК.</p> <p>Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год.</p> <p>После ТГСК – медицинское наблюдение: после 100-го дня – контроль на 130-й день и 180-й день; после 180-го дня – каждые 3 месяца.</p> <p>После 365 дней – каждые 6 месяцев, при необходимости чаще.</p> <p>Медицинское наблюдение проводится в течение 5 лет после ТГСК до реконституции иммунной системы</p>
13	<p>D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы(семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы; семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы с гипопигментацией: синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли тип 2, синдром Германского-Пудлака типы 2, 10): D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз; D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы</p>	<p>Районный</p>	<p>При каждом посещении: физикальное исследование; оценка антропометрических данных.</p> <p>1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта.</p> <p>1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+,</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

			<p>CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;</p> <p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров;</p> <p>диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале;</p> <p>определение суточной протеинурии (альбуминурии);</p> <p>копрологическое исследование;</p> <p>колоноскопия, ЭГДС;</p> <p>КТ ОГК;</p> <p>врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям: определение активности НК-клеток.</p> <p>Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>
14	Е31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность (AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)	Районный	<p>При каждом посещении:</p> <p>физикальное исследование;</p> <p>оценка антропометрических данных.</p> <p>1 раз в 6 месяцев:</p> <p>ОАМ, ОАК и СОЭ;</p> <p>БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>санация полости рта.</p> <p>1 раз в год:</p> <p>бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота;</p> <p>анализ крови на гормоны щитовидной железы: тиреотропный гормон (далее – ТТГ), трийодтиронин свободный (далее – Т3 свободный), тироксин</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>

		свободный (далее – Т4 свободный), антитела к тиреопероксидазе (далее – АТ-ТПО); копрологическое исследование; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	
	Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение уровня витамина В12; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год
	Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: паратиреоидный гормон (далее – ПТГ);	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год

			тесты для выявления дефектов иммунной системы: регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	
15	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (синдром активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS)))	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование; оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров, другие показатели гемостаза и агрегатограмма выполняются дополнительно по медицинским показаниям; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение уровня витамина B12; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			<p>диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; копрологическое исследование; колоноскопия, ЭГДС; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии; КТ ОГК</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: Т-клетки памяти, тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год.</p>
16	<p>D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (иммунная дисрегуляция с колитом: дефекты IL-10, NFAT5; аутоиммунный лимфопролиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-CASP10; восприимчивость к ВЭБ и лимфопролиферативным состояниям: XLPI, XLPII; дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA, STAT3 GOF)</p>	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование; оценка антропометрических данных. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АЛАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота;</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>

			<p>исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров, другие показатели гемостаза и агрегатограмма выполняются дополнительно по медицинским показаниям; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)</p>	
	Областной		<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; копрологическое исследование; колоноскопия, ЭГДС; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии; КТ ОГК</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение уровня витамина В12; тесты для выявления дефектов иммунной системы: CD20+CD5+, дважды негативные Т-лимфоциты, В-клетки памяти. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
17	D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках: D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках (хроническая гранулематозная болезнь Х-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими нарушениями с вовлечением иммунного механизма, не классифицированными в других рубриках)	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале;	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			<p>определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; колоноскопия, ЭГДС; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии; КТ ОГК</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: исследование кислородообразующей функции гранулоцитов</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>
18	<p>D70 Агранулоцитоз (тяжелая врожденная нейтропения – ELANE (аутосомно-доминантная); болезнь Костмана – HAX1 (аутосомно-рецессивная); X-сцепленная нейтропения/миелодисплазия – WAS GOF; синдром Кохен; дефекты рецептора G-CSF; другие врожденные синдромы, ассоциированные с нейтропенией)</p>	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>
		Областной	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+,</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год</p>

			<p>CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;</p> <p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, $\alpha 1$-антитрипсина и скрытой крови в кале;</p> <p>определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-$\beta 2$-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям;</p> <p>колоноскопия, ЭГДС;</p> <p>врачебная консультация врача-фтизиатра;</p> <p>врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии;</p> <p>КТ ОГК</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.</p> <p>1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты.</p> <p>Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год</p>
19	<p>D72 Другие нарушения белых кровяных клеток:</p> <p>D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3)</p>	Районный	<p>При каждом посещении: физикальное исследование.</p> <p>1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ;</p> <p>БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>санация полости рта.</p> <p>1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных</p>	<p>Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно</p>

		и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	
	Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; колоноскопия, ЭГДС; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии; КТ ОГК	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год
	Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты.	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год

			определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	
20	D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения (дефекты врожденного иммунитета: Менделеевская восприимчивость к микобактериальным заболеваниям; WHIM синдром; предрасположенность к тяжелым вирусным инфекциям; энцефалиты, вызванные вирусом простого герпеса)	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АЛАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдения в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

			гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации узких специалистов	
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: В-клетки памяти; исследование кислородообразующей функции гранулоцитов. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
21	D84.1 Дефект в системе комплемента (НАО; дефицит C1-ингибитора)	Районный	При каждом посещении: физикальное исследование. 1 раз в 6 месяцев: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации C3, C4 компонентов комплемента;	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз

			исследование уровня гемолитической активности системы комплемента по классическому (СН 50) пути активации; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	в год
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение содержания С1-ингибитора; определение функциональной активности С1-ингибитора	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов с первичными
иммунодефицитами
(взрослое население)»

Алгоритм диагностики ПИД при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях

№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень ОЗ	Диагностика	
			Обязательная	Дополнительная (по медицинским показаниям)
1	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; РОГК; суточная протеинурия (альбуминурия)	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.

			<p>При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
2	<p>D83 Обычный переменный иммунодефицит: D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты; D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный</p>	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование</p>

		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
3	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.

			<p>При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов костного мозга (далее – КМ) для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина А [IgA]	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование</p>

			суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение секреторного Ig A в кале; определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в областных ОЗ. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	Аналогично диагностике, выполняемой в областных ОЗ. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
5	D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина,	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек.

		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение субклассов Ig G. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД

			В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты	
6	D81 Комбинированные иммунодефициты: D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом; D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток; D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием В-клеток; D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы (дефицит ADA); D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости; D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК. УЗИ-тимуса	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первом обращении: определение секреторного Ig А в кале; определение специфического Ig Е при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК

			при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебранда, антитромбин III; определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитогамма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; HLA-генотипирование; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Цитохимическое исследование с определением уровня активности аденозиндезаминаз. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
7	D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами: D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича; D69.4 Другие первичные тромбоцитопении	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G;	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:

		<p>определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+; расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбин III; определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитограмма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; кал на скрытую кровь; HLA-генотипирование; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии.</p>	<p>АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Экспрессия WASP. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>

			цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
8	G11 Наследственная атаксия G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии, Луи-Барр синдром)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; медицинский осмотр врача-невролога	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение концентрации альфа-фетопротеина; МРТ головного мозга; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.

			при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебранда, антитромбина III; HLA-генотипирование; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
9	Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития), затрагивающих несколько систем: Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках (синдром Ниймегена; синдром Блума, ICF1, 2, 3, 4)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; врачебная консультация врача-невролога; врачебная консультация врача-фтизиатра	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E;	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ

			<p>определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактор VIII, фактор фон Виллебранда, антитромбина III; определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитограмма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
10	D82.1 Синдром Ди Георга. D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (CHARGE синдром; мутация FOXP1)	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование</p>

			суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; врачебные консультации врача-невролога; врача-кардиолога; врача-эндокринолога; врача-фтизиатра; УЗИ тимуса	
	Областной		Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; молекулярно-генетическое исследование – поиск делеции 22q11.2; МРТ головного мозга; КТ ОГК; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в районных ОЗ. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
	Республиканский		Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД

			негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
11	D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: бактериологическое исследование кожи; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; врачебные консультации врача-невролога; врача-кардиолога; врача-эндокринолога; врача-фтизиатра; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3-CD8+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; врачебные консультации	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.

			врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	<p>Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15.</p> <p>Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.</p> <p>КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.</p> <p>Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
12	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (X-сцепленный синдром иммунодисрегуляции; полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX-синдром))	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование, ОАМ, ОАК и определение СОЭ.</p> <p>При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; копрологическое исследование; врачебная консультация врача-эндокринолога</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота.</p> <p>УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ.</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Колоноскопия, ЭГДС</p>
		Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.</p> <p>При первом обращении и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E;</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.</p> <p>Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров</p>

			<p>определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале, определение маркеров болезни Крона – ASCA классов IgA и IgG; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
13	<p>D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы (семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы; семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы с гипопигментацией: синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли тип 2, синдром Германского-Пудлака типы 2, 10): D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз; D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы</p>	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование.</p>

		суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК.	
	Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.</p> <p>При первом обращении:</p> <p>определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G;</p> <p>определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+;</p> <p>расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;</p> <p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>HLA-генотипирование;</p> <p>исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров;</p> <p>определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебранда, антитромбина III;</p> <p>определение активности NK-клеток;</p> <p>определение растворимого CD25;</p> <p>диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале;</p> <p>врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.</p> <p>Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.</p> <p>Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15.</p> <p>Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.</p> <p>КТ ОГК</p>
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Дополнительные CD маркеры и маркеры</p>

			системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	ПИД
14	E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность (AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование, ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; анализ крови на гормоны щитовидной железы: ТТГ, Т3 свободный, Т4 свободный, АТ-ТПО; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-эндокринолога	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, молекулы адгезии нейтрофилов. Определение маркеров адгезии

			и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактор VIII, фактор фон Виллебранда, антитромбина III; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТГ. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
15	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (синдром активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS)))	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма.

		ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; определение уровня витамина В12; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III; врачебная консультация врача-фтизиатра;	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК

			врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
16	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (иммунная дисрегуляция с колитом: дефекты IL-10, NFAT5; аутоиммунный лимфопролиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-CASP10; восприимчивость к ВЭБ и лимфопролиферативным состояниям: XLPI, XLPII; дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA, STAT3 GOF)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование, ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи

			<p>ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
	<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>	

17	D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках: D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках (хроническая гранулематозная болезнь Х-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими нарушениями с вовлечением иммунного механизма, не классифицированными в других рубриках)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма (крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота). ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК. Биопсия ЛУ с последующим морфологическим исследованием

		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первом обращении: исследование кислородообразующей функции гранулоцитов; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Проба Кумбса. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
18	D70 Агранулоцитоз (тяжелая врожденная нейтропения – ELANE (аутосомно-доминантная); болезнь Костмана – HAX1 (аутосомно-рецессивная); X-сцепленная нейтропения/миелодисплазия – WAS GOF; синдром Кохен; дефекты рецептора G-CSF; другие врожденные синдромы, ассоциированные с нейтропенией)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-фтизиатра	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.

			<p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG;</p> <p>врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15.</p> <p>Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.</p> <p>Цитологическое исследование препарата КМ.</p> <p>КТ ОГК.</p> <p>Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.</p> <p>Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>
19	D72 Другие нарушения белых кровяных клеток: D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3)	Районный	<p>При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ.</p> <p>При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-фтизиатра</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота.</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Колоноскопия, ЭГДС.</p> <p>Копрологическое исследование</p>

		<p>Областной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеры аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеры АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеры болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; биопсия ЛУ с последующим морфологическим исследованием; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. Цитологическое исследование препарата КМ. КТ ОГК. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов</p>
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти,</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД</p>

			функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
20	D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения (дефекты врожденного иммунитета: Менделеевская восприимчивость к микобактериальным заболеваниям; WHIM синдром; предрасположенность к тяжелым вирусным инфекциям; энцефалиты, вызванные вирусом простого герпеса)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование; ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона:	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. Цитологическое исследование препарата КМ. КТ ОГК

			ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
21	D84.1 Дефект в системе комплемента (НАО; дефицит C1-ингбитора)	Районный	При каждом обращении: физикальное исследование, ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении: БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; РОГК; суточная протеинурия (альбуминурия)	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ. ЭКГ
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации C3, C4 компонентов комплемента; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров

		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение содержания С1-ингибитора. Определение функциональной активности С1-ингибитора	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
--	--	-----------------	---	--

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов с первичными
иммунодефицитами
(взрослое население)»

Алгоритм диагностики ПИД при оказании медицинской помощи в стационарных условиях

№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень ОЗ	Диагностика	
			Обязательная	Дополнительная (по медицинским показаниям)
1	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы. РОГК; суточная протеинурия (альбуминурия)	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации в течение года: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,

			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α 1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные маркеры CD; Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
2	D83 Обычный переменный иммунодефицит: D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты; D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первом госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбинурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:

			методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные маркеры CD. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
3	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.

			<p>При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G.</p> <p>При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С</p>	<p>Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные маркеры CD</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в областных ОЗ. Дополнительные CD маркеры и иные маркеры ПИД</p>
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина А [IgA]	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы. определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>

		<p>Областной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение концентрации секреторного Ig А в кале. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные маркеры CD. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>
<p>5</p>	<p>D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]</p>	<p>Районный</p>	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы,</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС.</p>

			<p>общего белка, сывороточного железа, глюкозы. суточная протеинурия (альбуминурия); определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; РОГК</p>	<p>Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>
	Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>	
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: определение субклассов Ig G; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>	

6	<p>D81 Комбинированные иммунодефициты: D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом; D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток; D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием В-клеток; D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы (дефицит ADA); D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости; D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный</p>	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ-тимуса</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>
		Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; При первой госпитализации: определение специфического Ig E в периферической крови при признаках атопии; определение концентрации секреторного Ig А в кале; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; HLA-генотипирование</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК, иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>

		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15; цитохимическое исследование с определением уровня активности аденозиндезаминаз	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
7	D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами: D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича; D69.4 Другие первичные тромбоцитопении	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E. При первой госпитализации: определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии;	Аналогично диагностике, выполняемой в районных ОЗ. Дополнительные показатели БАК по медицинским показаниям. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров

			<p>определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С.</p> <p>определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбин III;</p> <p>определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитограмма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; HLA-генотипирование; кал на скрытую кровь</p>	<p>целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний.</p> <p>Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры.</p> <p>Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.</p> <p>КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>Экспрессия WASP.</p> <p>Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>
8	G11 Наследственная атаксия: G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии/Луи-Барр синдром)	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование.</p> <p>При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК;</p> <p>врачебная консультация врача-невролога</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота.</p> <p>УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ.</p> <p>ЭКГ.</p> <p>Колоноскопия (ЭГДС).</p> <p>Копрологическое исследование.</p> <p>Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>

		<p>Областной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение концентрации альфа-фетопroteина; HLA-генотипирование; МРТ головного мозга; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, ПДФ, МНО, ТВ, фибриногена, РФМК, D-димеров</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации и по медицинским показаниям: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>

			регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
9	Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития), затрагивающих несколько систем: Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках (синдром Ниймегена; синдром Блума, ICF1, 2, 3, 4)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; врачебная консультация врача-невролога	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,

			<p>фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактор VIII, фактор фон Виллебранда, антитромбина III</p>	<p>регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>
10	D82.1 Синдром Ди Георга. D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (CHARGE синдром; мутация FOXP1)	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбинурия); РОГК; УЗИ тимуса; врачебные консультации врача-невролога, врача-кардиолога, врача-эндокринолога, врача-фтизиатра</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>
		Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных</p>

			<p>Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; молекулярно-генетическое исследование – поиск делеции 22q11.2</p>	<p>заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>	

11	D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; бактериологическое исследование кожи; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-невролога, врача-кардиолога, врача-эндокринолога, врача-фтизиатра</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>
		Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E. При первой госпитализации: определение специфического Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной</p>

				цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследования крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
12	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (X-сцепленный синдром иммунодисрегуляции; полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX-синдром))	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; копрологическое исследование; врачебная консультация врача-эндокринолога	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E; определение субпопуляций лимфоцитов	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры.

			методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α 1-антитрипсина и скрытой крови в кале, определение маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG	Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
13	D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы (семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы; семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы с гипопигментацией: синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли тип 2, синдром Германского-Пудлака типы 2, 10); D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз; D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии

		<p>Областной</p> <p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; HLA-генотипирование. При каждой госпитализации: исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, ПДФ, ТВ, активности факторов протромбинового комплекса, РФМК, фибриногена, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III; определение активности NK-клеток; определение растворимого CD 25; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов. КТ ОГК</p>
		<p>Республиканский</p> <p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и иные маркеры ПИД</p>

			регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
14	E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность (AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; анализ крови на гормоны щитовидной железы: ТТГ, Т3 свободный, Т4 свободный, АТ-ТПО; врачебная консультация врача-эндокринолога	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации узких специалистов
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. Иные показатели гемостаза и агрегатограмма. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной

			заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТГ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
15	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (синдром активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS)))	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия);	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии

		<p>РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ. При каждой госпитализации: исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, ПДФ, ТВ, МНО, активности факторов протромбинового комплекса, РФМК, фибриногена, D-димеров</p>	
	Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G; определение уровня витамина В12. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С. определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов</p>
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>

			регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
16	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (иммунная дисрегуляция с колитом: дефекты IL-10, NFAT5; аутоиммунный лимфопрлиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-CASP10; восприимчивость к ВЭБ и лимфопрлиферативным состояниям: XLPI, XLPII; дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA, STAT3 GOF)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование; определение показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; РОГК	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК

			<p>маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале</p>	
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>
17	<p>D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках: D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках (хроническая гранулематозная болезнь Х-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими нарушениями с вовлечением иммунного механизма, не классифицированными в других рубриках)</p>	<p>Районный</p>	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-фтизиатра</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>
		Областной	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального</p>

			<p>методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов</p>	<p>кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов. Биопсия ЛУ с последующим морфологическим исследованием</p>
	Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: исследование кислородообразующей функции гранулоцитов; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Проба Кумбса. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>	

18	D70 Агранулоцитоз (тяжелая врожденная нейтропения – ELANE (аутосомно-доминантная); болезнь Костмана – HAX1 (аутосомно-рецессивная); X-сцепленная нейтропения/миелодисплазия – WAS GOF; синдром Кохен; дефекты рецептора G-CSF; другие врожденные синдромы, ассоциированные с нейтропенией)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация фтизиатра	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. Цитологическое исследование препарата КМ. КТ ОГК. Иммунологическое исследование: типирование лимфоцитов КМ для определения стадии дифференцировки В-лимфоцитов

		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
19	D72 Другие нарушения белых кровяных клеток: D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-фтизиатра	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; определение маркеров адгезии	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры

			<p>на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15;</p> <p>вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С;</p> <p>определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG;</p> <p>биопсия ЛУ с последующим морфологическим исследованием</p>	<p>по медицинским показаниям. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		Республиканский	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.</p> <p>При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>
20	D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения: дефекты врожденного иммунитета (менделевская восприимчивость к микобактериальным заболеваниям; WHIM синдром; предрасположенность к тяжелым вирусным инфекциям; энцефалиты, вызванные вирусом простого герпеса)	Районный	<p>При каждой госпитализации: физикальное исследование.</p> <p>При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ;</p> <p>БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы;</p> <p>суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК;</p> <p>УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ;</p> <p>врачебная консультация врача-фтизиатра</p>	<p>Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ.</p> <p>Колоноскопия, ЭГДС.</p> <p>Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии</p>

		<p>Областной</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов А, М, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК</p>
		<p>Республиканский</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15</p>	<p>Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД</p>

21	D84.1 Дефект в системе комплемента (НАО; дефицит С1-ингибитора)	Районный	При каждой госпитализации: физикальное исследование. При первой госпитализации: ОАМ, ОАК и определение СОЭ; БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбинурия); исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; РОГК	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первой госпитализации: определение концентрации С3, С4 компонентов комплемента	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: определение содержания С1-ингибитора; определение функциональной активности С1-ингибитора	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов с первичными
иммунодефицитами
(взрослое население)»

**Алгоритм лечения пациентов с ПИД при оказании медицинской помощи
в амбулаторных условиях**

№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Лечение
1	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия; D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия; D 80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM]; D83 Обычный переменный иммунодефицит: D83.0 Общий переменный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий переменный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие переменные иммунодефициты; D83.9 Общий переменный иммунодефицит неуточненный	ПКИГ, раствор для 165 мг/мл 10 мл 20 мл, в стартовой дозе 0,2–0,5 г/кг веса пациента в неделю. Целевой уровень IgG \geq 7 г/л. Поддерживающие дозы вводятся через одинаковые временные интервалы до достижения суммарной месячной дозы в 0,4–0,8 г/кг веса пациента (коррекция дозы и кратности ведения осуществляется индивидуально в зависимости от сопутствующей патологии, начального уровня IgG и остаточной концентрации IgG перед очередным введением, веса пациента)
2	G11 Наследственная атакия: G11.3 Мозжечковая атакия с нарушением репарации ДНК	ПКИГ раствор для инъекций 165 мг/мл 10 мл 20 мл, в стартовой дозе 0,2–0,5 г/кг веса пациента в неделю. Целевой уровень IgG \geq 7 г/л. Поддерживающие дозы вводятся через одинаковые временные интервалы до достижения суммарной месячной дозы в 0,4–0,8 г/кг веса пациента (коррекция дозы и кратности ведения осуществляется индивидуально в зависимости от сопутствующей патологии, начального уровня IgG и остаточной концентрации IgG перед очередным введением, веса пациента). Непрерывная медицинская профилактика пневмоцистной пневмонии: прием ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза в сутки 3 дня в неделю через день
3	D81 Комбинированные иммунодефициты: D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом; D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-клеток; D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием В-клеток; D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы; D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса гистосовместимости; D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный	ПКИГ, раствор для инъекций 165 мг/мл 10 мл 20 мл, в стартовой дозе 0,2–0,5 г/кг веса пациента в неделю. Целевой уровень IgG \geq 7 г/л. Поддерживающие дозы вводятся через одинаковые временные интервалы до достижения суммарной месячной дозы в 0,4–0,8 г/кг веса пациента (коррекция дозы и кратности ведения осуществляется индивидуально в зависимости от сопутствующей патологии, начального уровня IgG и остаточной концентрации IgG перед очередным введением, веса пациента). Непрерывная медицинская профилактика пневмоцистной пневмонии: прием ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза в сутки 3 дня в неделю через день. Непрерывная противогрибковая медицинская профилактика: итраконазол 100 мг в сутки

4	<p>D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]; D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами: D82.0 Синдром Вискотта-Олдрича; D69.4 Другие первичные тромбоцитопении; Q87 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития), затрагивающими несколько систем: Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных аномалий, не классифицированные в других рубриках; D82.1 Синдром Ди Георга; D82.4 Синдромом гипериммуноглобулина E [IgE]; D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами</p>	<p>Непрерывная медицинская профилактика пневмоцистной пневмонии: прием ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза в сутки 3 дня в неделю через день</p>
5	<p>D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы: D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз; D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы; E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность; D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами; D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках: D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках; D70 Агранулоцитоз; D72 Другие нарушения белых кровяных клеток; D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток; D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения</p>	<p>Непрерывная медицинская профилактика пневмоцистной пневмонии: прием ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза в сутки 3 дня в неделю через день. Непрерывная противогрибковая медицинская профилактика: итраконазол 100 мг в сутки</p>
6	<p>D84.1 Дефект в системе комплемента</p>	<p>Для купирования приступа НАО используется внутривенная инфузия концентрата ингибитора С1-эстеразы⁴ в дозе 1000 МЕ при начальных признаках отека. Вторая доза концентрата ингибитора С1-эстеразы⁵ – 1000 МЕ может быть введена через 60 минут, если не произошло уменьшение отеков. При краткосрочной медицинской профилактике (предпроцедурная медицинская профилактика) приступов НАО используется внутривенная инфузия концентрата ингибитора С1-эстеразы⁵ в дозе 1000 МЕ в течение 24 часов перед стоматологической или хирургической манипуляцией. При долгосрочной медицинской профилактике используется внутривенная инфузия концентрата ингибитора С1-эстеразы⁵ – в дозе 1000 МЕ каждые 3 или 4 дня, постоянно, возможна индивидуальная коррекция интервалов дозирования. Для краткосрочной или долгосрочной медицинской профилактики приступов НАО, если концентрат ингибитор С1-эстеразы⁵ недоступен, используется внутривенная инфузия транексамовой кислоты в дозе 20–50 мг/кг массы тела в сутки, 2–3 раза в сутки (максимальная суточная доза 4–6 гр в сутки), либо внутрь таблетки 250 мг в дозе 25 мг/кг массы тела, 2–3 раза в сутки, максимальная суточная доза 3–6 гр в сутки под контролем коагулограммы 1 раз в 2 недели.</p>

		<p>При отсутствии концентрата ингибитор С1-эстеразы и транексамовой кислоты для купирования отека или краткосрочной медицинской профилактики приступов НАО используется внутривенная трансфузия СЗП из расчета 250 мл одномоментно. Для долгосрочной медицинской профилактики отеков у лиц с тяжелой формой НАО (более 12 приступов в год и более 24 дней госпитализации в году), используется ланаделумаб⁶ (ингибитор калликреина), человеческое моноклональное антитело, раствор для подкожного введения 150 мг/мл 2 мл флакон, начальная доза 300 мг подкожно 1 раз в 2 недели. При отсутствии приступов и пациентам с низкой массой тела в дальнейшем – 300 мг 1 раз в 4 недели. Ланаделумаб⁶ не предназначен для лечения острых приступов НАО</p>
--	--	--

⁴ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

⁵ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

⁶ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.

Приложение 5
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов с первичными
иммунодефицитами
(взрослое население)»

Лекарственные препараты, назначаемые по решению врачебного консилиума (off-table) для лечения пациентов с ПИД

№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Медицинские показания к медицинскому применению у пациентов с ПИД	Лекарственный препарат, лекарственная форма, способ применения, режим дозирования, продолжительность применения
1	D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарной системы (семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы; семейные гемофагоцитарные лимфогистиоцитозы с гипопигментацией: синдром Чедиака-Хигаши, синдром Грисцелли тип 2, синдром Германского-Пудлака типы 2, 10); D76.1 Гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз;	Лечение пациентов с семейным гемофагоцитарным лимфогистиоцитозом и другими гемофагоцитарными лимфогистиоцитозами, ассоциированными с синдромами (синдромами Чедиака-Хигаши, Грисцелли тип 2, Германского-Пудлака типы 2, 10)	Селективный ингибитор JAK-киназ: руксолитини ⁷ , таблетки по 5 мг, 10 мг, 15 мг, 20 мг. Рекомендуемая начальная доза – 15 мг 2 раза в сутки внутрь для пациентов с количеством тромбоцитов 100–200 x 10 ⁹ /л и 20 мг 2 раза в сутки для пациентов с количеством тромбоцитов >200 x 10 ⁹ /л. Максимальная рекомендуемая начальная доза у пациентов с количеством тромбоцитов

	D76.3 Другие гистиоцитозные синдромы		50–100 x 10 ⁹ /л составляет 5 мг 2 раза в сутки с последующим титрованием дозы. Доза руксолитиниба ⁷ подбирается индивидуально, с учетом безопасности и эффективности проводимого лечения. Максимальная доза – 25 мг 2 раза в сутки
2	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект STAT3 GOF)	Лечение пациентов с дефектами регуляторных Т-лимфоцитов, вызванных мутацией гена STAT3 GOF	Селективный ингибитор JAK-киназ: внутрь, руксолитиниба ⁷ , таблетки по 5 мг, 10 мг, 15 мг, 20 мг. Рекомендуемая начальная доза – 15 мг 2 раза в сутки для пациентов с количеством тромбоцитов 100–200 x 10 ⁹ /л и 20 мг 2 раза в сутки для пациентов с количеством тромбоцитов >200 x 10 ⁹ /л. Максимальная рекомендуемая начальная доза у пациентов с количеством тромбоцитов 50–100 x 10 ⁹ /л составляет 5 мг 2 раза в сутки с последующим титрованием дозы. Доза руксолитиниба подбирается индивидуально, с учетом безопасности и эффективности проводимого лечения. Максимальная доза – 25 мг 2 раза в сутки
		Лечение пациентов с дефектами регуляторных Т-лимфоцитов, вызванных мутацией гена STAT3 GOF	Рекомбинантное гуманизированное моноклональное антитело к человеческому рецептору интерлейкина-6 из подкласса иммуноглобулинов IgG1: внутривенное введение, тоцилизумаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий по 80 мг, 20 мг и 400 мг во флаконе – по 4 мл, 10 мл, 20 мл. Рекомендуемая стартовая доза 8 мг/кг 1 раз в 4 недели внутривенно капельно, но не более 800 мг на одну инфузию
3	D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения (WHIM синдром)	Лечение пациентов с синдромом WHIM (синдром бородавок, гипогаммаглобулинемии, иммунодефицита и миелокетаксиса)	Селективный обратимый антагонист CXCR4 хемокинового рецептора: подкожно, плериксафор ⁷ – 24 мг во флаконе (20 мг в 1 мл). Рекомендуемая доза – 0,01 мг/кг 2 раз в сутки. Длительность терапии определяется врачом-специалистом
4	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (аутоиммунный лимфопролиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-CASP10)	Лечение пациентов с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, вызванным мутациями генов FAS, FAS-L, CASP8, CASP10	Ингибиторы mTOR: внутрь, сиролимус ⁷ , таблетки по 1 мг. Стартовая доза 6 мг в сутки однократно, далее по 2 мг в сутки 1 раз в день. Коррекция дозы осуществляется индивидуально под контролем концентрации

			сиролимуса в сыворотке крови. Целевая концентрация от 4 нг/мл до 12 нг/мл. Длительность терапии определяется врачом-специалистом
		Лечение аутоиммунных цитопений у пациентов с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, вызванным мутациями генов FAS, FAS-L, CASP8, CASP10	Химерные моноклональные антитела, подкожное и внутривенное введение, ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора 1 мл – 10 мг, флаконы по 10 мл 2 шт. или 50 мл 1 шт. Режим дозирования устанавливается индивидуально. Рекомендуемая стартовая доза 1 раз в неделю – 375 мг/м ²
5	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA)	Лечение пациентов с дефектами регуляторных Т-лимфоцитов, вызванными мутациями генов CTLA4, CD25, LRBA	Селективный иммунодепрессант, растворимый белок, состоящий из внеклеточного домена антигена 4 цитотоксических Т-лимфоцитов (CTLA-4), связанного с модифицированным Fc-фрагментом иммуноглобулина G1 (IgG1) человека, внутривенно или подкожно, абатацепт ⁷ , раствор для внутривенных инфузий, 1 флакон 250 мг. Разовая доза составляет 0,5–1 гр. каждые 4 недели. Максимальная доза 1 гр. на одно введение
6	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (синдром активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS)))	Лечение пациентов с синдромом активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS))	Ингибитор фосфатидилинозитол-3-киназы дельта (PI3Kδ), внутрь, лениолисиб ⁷ , таблетки по 70 мг таблетки. Рекомендуемая доза 70 мг 2 раза в сутки, непрерывный прием
		Лечение пациентов с синдромом активации фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated phosphoinositide 3-kinase δ (APDS))	Ингибиторы mTOR, внутрь сиролимус ⁷ , таблетки по 1 мг. Стартовая доза 6 мг в сутки однократно, далее по 2 мг в сутки 1 раз в день. Коррекция дозы осуществляется индивидуально под контролем концентрации сиролимуса в сыворотке крови. Целевая концентрация от 4 нг/мл до 12 нг/мл. Длительность терапии определяется врачом-специалистом
7	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (хроническая гранулематозная болезнь)	Лечение пациентов с хронической гранулематозной болезнью	Фактор некроза опухоли-альфа, внутривенно, инфликсимаб, лиофизат для приготовления раствора для внутривенных инфузий, 100 мг в одном флаконе. Разовая доза – 3–10 мг/кг. Частота и длительность применения устанавливаются индивидуально
		Лечение пациентов с хронической гранулематозной болезнью	Анти-IL1β агент, подкожно, анакинра ⁷ раствор 100 мг 0,67 мл. Подкожные инъекции в область бедра или живота один раз в сутки в дозе 100 мг. Частота и длительность применения устанавливаются индивидуально

		Лечение пациентов с хронической гранулематозной болезнью	Лекарственный препарат гамма интерферона, подкожно, имукин ⁷ , раствор 100 мкг 5 мл. Доза введения зависит от площади поверхности тела. До 0,5 м ² –1,5 мкг/кг, более 0,5–50 мкг на метр ² . Еженедельное введение. Режим дозирования устанавливается индивидуально
8	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (аутовоспалительные синдромы – криопирин-ассоциированные периодические синдромы)	Лечение пациентов с криопирин-ассоциированными периодическими синдромами	Анти-IL1β агент. Подкожно, анакинра ⁷ , раствор 100 мг 0,67 мл. Подкожные инъекции в область бедра или живота 1 раз в сутки в дозе 100 мг. Частота и длительность применения устанавливаются индивидуально
9	D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	Лечение пациентов с гипер-IgE-синдром, который проявляется в виде рецидивирующих стафилококковых абсцессов кожи, легких, суставов, внутренних органов; сино-пульмональных инфекций; легочных пневматоцел; тяжелого зудящего эозинофильного дерматита. При отсутствии эффекта от лечения антигистаминными и глюкокортикоидными лекарственными препаратами при синдроме гипериммуноглобулина E: Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R., назначается off -lable моноклональное анти IgE антитело (омализумаб ⁷)	Омализумаб ⁷ , при гипер-IgE-синдроме, лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения, рекомендуемая суточная доза лекарственного препарата составляет от 75 до 600 мг (можно разделить на 1–4 введения), доза лекарственного препарата и периодичность введения определяются на основании исходной концентрации общего IgE (МЕ/мл), измеренной до начала лечения, а также массы тела (кг)

⁷ Назначается за счет собственных средств, средств юридических лиц и иных источников, не запрещенных законодательством, при наличии медицинских показаний (по жизненным показаниям, с учетом индивидуальной непереносимости) по решению врачебного консилиума, а при невозможности его проведения – лечащего врача или лица, его заменяющего, с оформлением записи в медицинских документах.