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-XII «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. № 28-3 «О трансплантации органов и тканей человека», Законом Республики Беларусь от 30 ноября 2010 г. № 197-3 «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, обусловливающих 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 протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента, тяжести заболевания, патологии и клинико-фармакологической сопутствующей 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 (листком-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 ПКИГ), 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 T- и B-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 FOXN1);
 - 19.10. D83 Обычный вариабельный иммунодефицит:
- D83.0 Общий вариабельный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток;
 - D83.2 Общий вариабельный иммунодефицит с аутоантителами к B- или Т-клеткам;
 - D83.8 Другие общие вариабельные иммунодефициты;
 - D83.9 Общий вариабельный иммунодефицит неуточненный;
- 19.11. 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);
- 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 Наслелственная атаксия:
- G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии/Луи-Барр синдром);
 - 19.14. Е31.0 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 $IgG \ge 7$ 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 $IgG \ge 7$ 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, на ПКИГ проводятся выписка рецепта врачами-аллергологами-иммунологами областных консультативных кабинетов и врачом-аллергологом-иммунологом учреждения здравоохранения «Минский 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 таблетки по 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг в дозе 1-2 мг/кг/сутки 3-5 дней отменой, с последующей одномоментной по метилпреднизолону, 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 Е [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 тромбопоэтиновых 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 превышается) 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 $30x10^9$ /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 синдром гипериммуноглобулина Е [IgE] (шифр по МКБ-10 – D82.4) при кожном зуде. отсутствии эффекта от лечения антигистаминными и глюкокортикоидными лекарственными препаратами по решению врачебного консилиума назначается off-lable моноклональное анти IgE антитело – омализумаб 1 , 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 (ME/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 фуроат 1 мг/г; метилпреднизолона 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 E [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-lable) 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 M [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 І 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 долженствующей массы тела ежедневно в течение 7–14 дней.

- 27. Выделяются следующие рекомендации по ведению беременности и родоразрешению у пациентов с наследственным ангионевротическим отеком (далее HAO):
- 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 ME вводится при начальных признаках приступа ангионевротического отека. Вторая доза ингибитора C1-эстеразы² – 1000 ME может быть введена через 60 минут, если не улучшилось состояние пациента (уменьшение отеков);

краткосрочная медицинская профилактика: 1000 ME 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 C1-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 C1-эстеразы³ отсутствии ингибитора и транексамовой кислоты используется трансфузия свежезамороженной внутривенная плазмы (далее – C3II) одномоментно 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 одномоментно;
- 27.5. при хирургическом вмешательстве кесарево сечение на период ведения родов обеспечивается доступность ингибитора C1-эстеразы³, в этом случае премедикация не является обязательной. Предварительная медицинская профилактика проводится с использованием внутривенной инфузии ингибитора C1-эстеразы³ в дозе 1000 МЕ и эпидуральной анестезии. Вторая доза ингибитора C1-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 C1-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 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. 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 HAO 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 холодового фактора, интенсивной физической нагрузки;

женщинам запрещено использование лекарственных препаратов, содержащих эстрогенные гормоны;

с осторожностью назначаются активаторы плазминогена;

проводятся премедикации перед планирующимися хирургическими вмешательствами и стоматологическими манипуляциями.

ГЛАВА 4 ВАКЦИНОПРОФИЛАКТИКА ПАЦИЕНТОВ С ПИД

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

Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью D80 антител – проведение ежегодной рекомендуется 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; Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]; D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM]; D83.0 Общий вариабельный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий вариабельный иммунодефицит с аутоантителами к Вили Т-клеткам; D83.8 Другие общие вариабельные иммунодефициты; D83.9 Общий вариабельный иммунодефицит неуточненный – иммунизация проводится вакциной ветряной вакциной для медицинской профилактики против оспы. противокоревой вакциной, возможна, если уровень вакциной против краснухи CD4 +> 500 кл/мм³ у взрослых. Противопоказано использование живых вакцин для предотвращения риска развития вакцинассоциированного инфекционного процесса или вирусоносительства.

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

1 1 1 1 1 1 1 1 1 1	No	Наименование нозологических форм заболеваний	Уровень ОЗ	Перечень диагностических исследований, необходимых	Сроки медицинского наблюдения
ровод наследственная гипогаммаглобулинемия (X-спепленная паммаглобулинемия или болезиь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия) (D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия) (D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия (Далее – АСТ) (Далее – АСТ) (Далее – ОКТ) (Далее – ОКТ)	Π/Π	(шифр по МКБ-10)	у ровень ОЗ	для контроля за заболеванием (фактором риска)	врачей-специалистов
Дваз в 6 месяцея: (Х-сцепленная гипогаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); (Ввал несемейная гипогаммаглобулинемия); (Ввал несемейная гипогаммаглобулинемия)	1	D80 Иммунодефициты с преимущественной	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
(X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия) D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия BAC: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, CPБ, ферритина, ACЛ-О, пактагдетидрогеназы (далее — ПДГ), аланинаминотрансферазы (далее — AcAT), щелочной фосфатазы (далее — HIФ), амилазы, общего белка, сыворогочного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, длеврального выпота; ультразвуковое исследование (далее — УЗИ) органов брющной полости (далее — ОБП), малого таза (далее — МТ), лимфатических узлов (далее — ЛУ), почек; электрокардиография (далее — ЭСКТ); копрологическое исследование; рентгенография органов Румной клетки (далее — РОГК) Областной Областной областично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинском показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов А, Врача-алдерголога-имо определение субпопуляций лимфоцитов методом в тод Областного уровня в год		недостаточностью антител:		физикальное исследование.	врача-терапевта (врача общей
аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия Скорости оседания эритроцитов (палее — СОЭ); БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, лактагдегидрогеназы (палее — ЛДТ), аланинаминотраннеферазы (палее — ЛДТ) и аспартатаминотрансферазы (далее — АсАТ) и а аспартатаминотрансферазы (далее — АсАТ), щелочной фосфатазы (палее — ПДФ), амилазы, общего белка, сывороточного железа, глокозы; санация полости рта. 1 раз в год: Тактериологическое 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), лимфагические ультов, далее — ЭКГ); копрологическое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее — РОГК) Областной Областной малогоческое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее — РОГК) Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинском показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных I g классов A, врача-аллерголога-им ОЗ областного уровня-		D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия			практики) – постоянно
БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, лактатдетидрогеназы (далее — ЛДГ), алавинаминотрансфераза (далее — АлАТ) и аспартатаминотрансфераза (далее — АсАТ), щелочной фосфатазы (далее — АсАТ), щелочной фосфатазы (далее — ПДБ), амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: 5 актериологическое исследование стерильных и нестерильных 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); копролючаческое исследование; реиттенография органов грудной клетки (далее — РОГК) Областной Аналогично медицинском наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных 1g классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом в год определение субпопуляций лимфоцитов методом		(Х-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона;			
мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, пактатдегидоргеназы (далее — ЛЛГ), алагинаминогранефераза (далее — АлАТ) и аспартатаминогранефераза (далее — АлАТ) и аспартатаминогранефераза (далее — АлАТ), шелочной фосфатазы (далее — ЩФ), амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение сомпенных (д классов А, Врача-аллерголога-ими ОЗ областного уровня. 2 определение субпопуляций лимфоцитов методом		аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия);			
лактатдегидрогеназы (далее – ЛДГ), аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ) и аспартатаминотрансфераза (далее – АсАТ), щелочной фосфатазы (далее – ЦФ), амилазы, общего белка, сыворогочного 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) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно врача-аллерголога-имм ОМ, G; определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом		D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия			
аланинаминотрансфераза (далее – АлАТ) и а спартатаминогрансферазы (далее – АсАТ), щелочной фосфатазы (далее — ПЦФ), 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 – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровия. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, м, М, G; ОЗ областного уровия определение субпопуляций лимфоцитов методом в год определение субпопуляций лимфоцитов методом в год		·			
и аспартатаминотрансферазы (далее – AcAT), щелочной фосфатазы (далее – IIIФ), 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 (лалее – УЗИ) органов брюшной полости (далее – ОБП), малого таза (далее – МТ), лимфатических узлов (далее – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного медицинское наблюде уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
фосфатазы (далее – ЩФ), амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; санация полости рта. 1 раз в год: бактериологическое исследование стерильных и нестерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; ультразвуковое исследование (далее – V3И) органов брюшной полости (далее – ОБП), малого таза (далее – МТ), лимфатических узлов (далее – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом					
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; ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: врача-терапевта (врача практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
санация полости рта.				фосфатазы (далее – ЩФ), амилазы, общего белка,	
Праз 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; ренттенография органов грудной клетки (далее — РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. Врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід классов А, м, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом в год ОЗ областного уровня-					
бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; ультразвуковое исследование (далее — V3И) 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) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				санация полости рта.	
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) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного медицинское наблюде уровня. Врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, м, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1 1	
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) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного медицинское наблюде уровня. врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, м, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				бактериологическое исследование стерильных	
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) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
брюшной полости (далее – ОБП), малого таза (далее – МТ), лимфатических узлов (далее – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; рентгенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
МТ), лимфатических узлов (далее – ЛУ), почек; электрокардиография (далее – ЭКГ); копрологическое исследование; рентгенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. Врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
электрокардиография (далее — ЭКГ); копрологическое исследование; рентгенография органов грудной клетки (далее — РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
копрологическое исследование; ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. Врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
ренттенография органов грудной клетки (далее – РОГК) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. Врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюде уровня. врача-терапевта (врача 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) – постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год					
1 раз в год или по медицинским показаниям: практики) — постоянно определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имм М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год			Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	Медицинское наблюдение
определение концентрации сывороточных Ig классов A, врача-аллерголога-имм M, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				уровня.	врача-терапевта (врача общей
М, G; ОЗ областного уровня определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				1 раз в год или по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
определение субпопуляций лимфоцитов методом в год				определение концентрации сывороточных Ід классов А,	врача-аллерголога-иммунолога
				M, G;	ОЗ областного уровня – 1 раз
				определение субпопуляций лимфоцитов методом	в год
проточной цитометрии:				проточной цитометрии:	
CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,					

			СD3-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 вариабельный иммунодефицит: D83.0 Общий вариабельный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий вариабельный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие вариабельные иммунодефициты; D83.9 Общий вариабельный 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))	
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год или по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід 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+,	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,

			_
		CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет	
		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 – BA);	
		определение маркеров болезни Крона: антител	
		к сахаромицетам (далее – ASCA) классов IgA и IgG;	
		маркеров целиакии: антител к глиадину классов IgA	
		и IgG, антител к тканевой трансглютаминазе (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));	
		ΚΤ ΟΓΚ;	
		врачебные консультации врачей-специалистов	
		по профилю сопутствующей патологии	
	Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ	Медицинское наблюдение
			врача-аллерголога-иммунолога
			ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
		тесты для выявления дефектов иммунной системы:	, , , , , , , , , , , , , , , , , , , ,
		CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально	
		незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты.	
		Дополнительные CD маркеры по медицинским	
		показаниям	
 <u>I</u>		L-a-man	

3 D80 Иммунодефициты с преимущественной	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
недостаточностью антител:		физикальное исследование.	врача-терапевта (врача общей
D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием		1 раз в 6 месяцев:	практики) – постоянно
иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы)		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)	
	Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районно	го Медицинское наблюдение
		уровня.	врача-терапевта (врача общей
		1 раз в год или по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
		определение концентрации сывороточных Ig классов A	ъ врача-аллерголога-иммунолога
		M, G;	O3 областного уровня – 1 раз
		определение субпопуляций лимфоцитов методом	в год
		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-Г	Π
		классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA;	
		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;	

			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; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультация врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня.	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина A [IgA]	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; 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)	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ід Е; определение специфического Ід Е при клинических	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз

	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+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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, BA; 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, о1-антитрипсина и скрытой крови в кале; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультации врача-фтизиатра; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
Республиканский		Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год

5	D80.3 Избирательный дефицит подклассов	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
	иммуноглобулина G [IgG]		физикальное исследование.	врача-терапевта (врача общей
			1 раз в 6 месяцев:	практики) – постоянно
			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)	
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	Медицинское наблюдение
			уровня.	врача-терапевта (врача общей
			1 раз в год и по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
			определение концентрации сывороточных Ig классов A,	
			M, G;	ОЗ областного уровня – 1 раз
			определение субпопуляций лимфоцитов методом	в год
			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: AMA-M, LKM-1; маркеров AΦC: анти-β2-ГП	
			классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA;	
			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; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	
	Республиканский	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	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
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 І главного комплекса гистосовместимости; D81.7 Дефицит молекул класса ІІ главного комплекса гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный	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, тимуса; 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 Ід классов А, М, G; определение секреторного Ід А в кале; определение специфического Ід Е при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: СD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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 — НТВ), 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:	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,
		врачебная консультация врача-фтизиатра; 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, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты. 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
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 районно уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід классов АМ, G; определение концентрации сывороточного общего Ід В определение специфического Ід 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+CD3+CD8+, CD3+CD8+CD3+CD8+CD38+	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год

 <u> </u>		
	СD3+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, LКМ-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 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; 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; колоноскопия, ЭГДС; КТ ОГК; врачебная консультация врача-фтизиатра;	
Республиканский	врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 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. 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

8	G11 Наследственная атаксия	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
	G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК		физикальное исследование;	врача-терапевта (врача общей
	(синдром атаксии-телеангиэктазии, Луи-Барр синдром)		оценка антропометрических данных.	практики) – постоянно
			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	
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	
			уровня.	врача-терапевта (врача общей
			1 раз в год и по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
			ручной подсчет количества тромбоцитов;	врача-аллерголога-иммунолога
			определение концентрации сывороточных Ig классов A,	ОЗ областного уровня – 1 раз
			M, G;	в год
			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)	
<u></u>			головного мозга;	

Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь, 09.12.2022, 8/39083

		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
	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
(пороков развития), затрагивающих несколько систем:		физикальное исследование,	врача-терапевта (врача общей
Q87.8 Другие уточненные синдромы врожденных		оценка антропометрических данных.	практики) – постоянно
аномалий, не классифицированные в других рубриках		1 раз в 6 месяцев:	
(синдром Ниймегена; синдром Блума, ICF1, 2, 3, 4)		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;	

lo e	, on ::	
	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	
	уровня.	врача-терапевта (врача общей
		практики) – постоянно,
	определение концентрации сывороточных Ig классов A,	
	M, G;	ОЗ областного уровня – 1 раз
	определение концентрации сывороточного общего Ig E;	в год
	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+, pacчет	
	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	
Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ	Медицинское наблюдение
		врача-аллерголога-иммунолога
	1 раз в год и по медицинским показаниям:	ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год.
		После ТГСК – медицинское
		наблюдение:
		после 100-го дня – контроль
	В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты.	на 130-й день и 180-й день;
		после 180-го дня – каждые
	показаниям	3 месяна.
		После 365 дней – каждые
		6 месяцев, при необходимости
		чаше.
		чаще. Медицинское наблюдение
		проводится в течение 5 лет после
		ТГСК до реконституции
		иммунной системы

10 D82.1 Синдром Ди Георга.	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими		физикальное исследование,	врача-терапевта (врача общей
уточненными значительными дефектами (CHARGE		оценка антропометрических данных.	практики) – постоянно
синдром; мутация FOXN1)		1 раз в 6 месяцев:	1 /
		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	
	Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	Медицинское наблюдение
		уровня.	врача-терапевта (врача общей
		1 раз в год и по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
		определение концентрации сывороточных Ig классов A,	врача-аллерголога-иммунолога
		M, G;	ОЗ областного уровня – 1 раз
		определение субпопуляций лимфоцитов методом	в год
		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	

		Республиканский		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
11	D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	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: кожи, крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, тимуса; копрологическое исследование; ЭКГ; РОГК (ФЛГ); врачебные консультации врача-невролога, врача-кардиолога, врача-эндокринолога, врача-фтизиатра	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 Ід классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ід Е; определение специфического Ід Е;	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз

		Республиканский	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 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	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
12	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами: X-сцепленный синдром иммунодисрегуляции; полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX-синдром)	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;	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно

		1
	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ, щитовидной железы;	
	определение суточной протеинурии (альбуминурии);	
	копрологическое исследование;	
	ЭКГ;	
	РОГК (ФЛГ);	
	врачебная консультация врача-эндокринолога	
Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	Медицинское наблюдение
	уровня.	врача-терапевта (врача общей
	1 раз в год и по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
	определение концентрации сывороточных Ід классов А,	врача-аллерголога-иммунолога
	M, G;	O3 областного уровня – 1 раз
	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+CD3+CD8+CD3+CD8+CD3+CD8+CD3+CD8+CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	
	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: AMA-M, LKM-1; маркеров AΦC: анти-β2-ГП	
	классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA;	
	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	
	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, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты; КТ ОГК. 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
) () () ()	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 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)	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 Ід 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+,	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,

			СD3+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; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, с1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение суточной протеинурии (альбуминурии); копрологическое исследование; колоноскопия, ЭГДС; 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: определение активности NK-клеток. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
14	E31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность (AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)	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; анализ крови на гормоны щитовидной железы: тиреотропный гормон (далее – ТТГ), трийодтиронин свободный (далее – ТЗ свободный), тироксин	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно

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 Медицинское наблюдени уровня. врача-терапевта (врача о 1 раз в год и по медицинским показаниям: опрактики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	
копрологическое исследование; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного медицинское наблюдени уровня. врача-терапевта (врача о практики) — постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня —	
УЗЙ ОБП, МТ, почек, ЛУ; ЭКГ; РОГК (ФЛГ) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюдени уровня. врача-терапевта (врача о 1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	
ЭКГ; РОГК (ФЛГ) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюдени уровня. Врача-терапевта (врача о 1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	
РОГК (ФЛГ) Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюдени уровня. Врача-терапевта (врача о 1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	
Областной Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного Медицинское наблюдени уровня. врача-терапевта (врача о 1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов А, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	
уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ід классов A, врача-аллерголога-имму M, G; ОЗ областного уровня –	
уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід классов A, врача-аллерголога-имму М, G; ОЗ областного уровня –	e
1 раз в год и по медицинским показаниям: практики) – постоянно, определение концентрации сывороточных Ig классов A, врача-аллерголога-имму M, G; ОЗ областного уровня –	
определение концентрации сывороточных Ig классов A, врача-аллерголога-имму M, G; ОЗ областного уровня –	·
М, G; ОЗ областного уровня –	олога
определение уровня витамина В12; в год	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+CD38+,	
CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacuer	
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-деДНК IgG, маркеров аутоиммунных	
гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП	
классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA;	
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;	
KT OΓK;	
врачебные консультации врачей-специалистов	
по профилю сопутствующей патологии	
Республиканский Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ Медицинское наблюдени	
областного уровня. врача-аллерголога-имму	
1 раз в год и по медицинским показаниям: ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1	аз в год
анализ крови на гормоны паращитовидной железы:	
паратиреоидный гормон (далее – ПТГ);	

			тесты для выявления дефектов иммунной системы:	
			регуляторные Т-лимфоциты.	
			Дополнительные СD маркеры по медицинским	
			показаниям	
15	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными	Районный	При каждом посещении:	Медицинское наблюдение
	значительными дефектами (синдром активации		физикальное исследование;	врача-терапевта (врача общей
	фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated		оценка антропометрических данных.	практики) – постоянно
	phosphoinositide 3-kinase δ (APDS)))		1 раз в 6 месяцев:	,
	phosphomosiviae s minuse o (i ii 2 s))))		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)	
		Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного	
			уровня.	врача-терапевта (врача общей
			1 раз в год и по медицинским показаниям:	практики) – постоянно,
			определение концентрации сывороточных Ig классов A,	
			M, G;	ОЗ областного уровня – 1 раз
			определение уровня витамина В12;	в год
			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+, pacuer	
			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;	

	Республиканский	диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α 1-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- β 2-ГГ 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	I Медицинское наблюдение
		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	врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» — 1 раз в год.
16 D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточн значительными дефектами (иммунная дисрегуляция с колитом: дефекты IL-10, NFAT5; аутоиммунный лимфопролиферативный синдром: АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, АЛПС-CASP8, АЛПС-С восприимчивость к ВЭБ и лимфопролиферативным состояниям: XLPI, XLPII; дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTL дефект CD25, LRBA, STAT3 GOF)	CASP10;	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;	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно

	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)	
Областной	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ районного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, UPИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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, а1-антитрипсина и скрытой крови в кале; определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК ІдG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов ІдМ и ІдG, АКЛ классов ІдМ и ІдG, ВА; маркеров болезни Крона: ASCA классов ІдА и ІдG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов ІдА и ІдG, аnti-tTg классов ІдА и ІдG, другие маркеры аутоиммунных заболеваний выполняются дополнительно по медицинским показаниям; копрологическое исследование; колоноскопия, ЭГДС; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии;	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз в год
	КТ ОГК	

	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
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 X-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 Ід 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+LA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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, а1-антитрипсина и скрытой крови в кале;	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,

			определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГГ 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, аnti-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	
		Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ областного уровня. 1 раз в год и по медицинским показаниям: исследование кислородообразующей функции гранулоцитов	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
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 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 Ід 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+,	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно,

		•	
		СD3+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, оледеление маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГГ 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-fTg 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	
	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. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
19 D72 Другие нарушения белых кровяных клеток: D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток (дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3)	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	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно

Г			
		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	Медицинское наблюдение
			врача-терапевта (врача общей
			практики) – постоянно,
		определение концентрации сывороточных Ід классов А,	
			ОЗ областного уровня – 1 раз
			7.1
			в год
		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 AΦC: анти-β2-ГП	
		классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA;	
		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	
	Республиканский	Аналогично медицинскому наблюдению в ОЗ	Медицинское наблюдение
		областного уровня.	врача-аллерголога-иммунолога
			ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
		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 цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Дополнительные CD маркеры по медицинским показаниям	
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		Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно
		Областной	1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных Ig классов A, M, G;	врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно.

			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.	Медицинское наблюдение врача-аллерголога-иммунолога ГУ «РНПЦ РМиЭЧ» – 1 раз в год
21	дефицит C1-ингбитора)	Районный	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	1 раз в год и по медицинским показаниям: определение концентрации С3, С4 компонентов	Медицинское наблюдение врача-терапевта (врача общей практики) – постоянно, врача-аллерголога-иммунолога ОЗ областного уровня – 1 раз

Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь, 09.12.2022, 8/39083

	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
F	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

No	Изменерация изменерация форм забодоромуй (мужр		Диагно	стика
п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровень ОЗ	Обязательная	Дополнительная (по медицинским показаниям)
	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия		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,	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	Аналогично диагностике, выполняемой в O3 районного уровня.

			При первом обращении: определение концентрации сывороточных Iş классов A, M, 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+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+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	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AΦC: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, AKЛ классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в Озобластного 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
2	D83 Обычный вариабельный иммунодефицит: D83.0 Общий вариабельный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий вариабельный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие вариабельные иммунодефициты; D83.9 Общий вариабельный 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	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	Аналогины лиагностика выполняемой
		Conacinon	районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
			ранонного уровни. При первом обращении:	Определение маркеров аутоиммунных
			определение концентрации сывороточных Ід	
			классов А, М, G;	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
			определение субпопуляций лимфоцитов	АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:
			методом проточной цитометрии: CD3+,	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			СD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
			CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Классов ідм и ідо, в А, маркеров облезни Крона: ASCA классов ІдА и ІдС; маркеров
			CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+,	апи-и д классов ідА и ідО, иные маркеры
			расчет абсолютного количества	аутоиммунных заоолевании. Диагностика воспалительных заболеваний
			Г-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	кишечника: определение фекального
			вирусологическое обследование методом	
			ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	кальпротектина, α1-антитрипсина
			и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	и скрытой крови в кале.
			гепатиты В и С;	Тесты для выявления дефектов иммунной
			врачебные консультации	системы: тимические мигранты,
			врачей-специалистов по профилю	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			сопутствующей патологии	функционально незрелые В-лимфоциты,
				регуляторные Т-лимфоциты
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
			областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
			Тесты для выявления дефектов иммунной	Дополнительные CD маркеры и маркеры
			системы: тимические мигранты,	пид
			CD20+CD5+, В-клетки памяти,	
			функционально незрелые В-лимфоциты,	
			регуляторные Т-лимфоциты	
3	D80 Иммунодефициты с преимущественной	Районный	При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
	недостаточностью антител:		физикальное исследование;	стерильных и нестерильных сред
	D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием		ОАМ, ОАК и определение СОЭ.	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
	иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы)		При первом обращении:	плеврального выпота.
			БАК: определение общего билирубина,	УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек.
			креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	ЭКГ.
			ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы,	Колоноскопия, ЭГДС.
			общего белка, сывороточного железа,	Копрологическое исследование
			глюкозы;	
			суточная протеинурия (альбуминурия);	
			РОГК	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
			районного уровня.	в ОЗ районного уровня.

	<u> </u>		<u> </u>	
			При первом обращении: определение концентрации сывороточных Is классов A, M, 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+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, 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	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AФС: 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
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в Озобластного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые B-лимфоциты, регуляторные T-лимфоциты	
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина A [IgA]	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;	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование

			суточная протеинурия (альбуминурия);	
			РОГК	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
			районного уровня.	в O3 районного уровня.
			При первом обращении:	Определение маркеров аутоиммунных
			определение концентрации сывороточных Ід	
			классов А, М, G;	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
				АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС:
			общего Ig E;	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			определение секреторного Ig A в кале;	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
			определение специфического Ig E при	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
			клинических и (или) лабораторных	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
			признаках атопии;	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
				аутоиммунных заболеваний.
			методом проточной цитометрии: CD3+,	Диагностика воспалительных заболеваний
			CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	кишечника: определение фекального
			CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
			CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	и скрытой крови в кале.
			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
			CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+	системы: тимические мигранты.
			расчет абсолютного количества	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	функционально незрелые В-лимфоциты,
			вирусологическое обследование методом	регуляторные Т-лимфоциты.
			ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	Исследования крови, кала и мочи
				на синдром мальабсорбции.
			гепатиты В и С;	КТ ОГК
			врачебная консультация врача-фтизиатра;	
			врачебные консультации	
			врачей-специалистов по профилю	
			сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
		J	в областных ОЗ.	в областных ОЗ.
			Тесты для выявления дефектов иммунной	Дополнительные CD маркеры и маркеры
			системы: тимические мигранты,	ПИД
			СD20+CD5+, В-клетки памяти,	
			функционально незрелые В-лимфоциты,	
			регуляторные Т-лимфоциты	
5	D80.3 Избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина	Районнгій		Бактериологическое исследование
5	Doo.3 Изопрательный дефицит подклассов иммуноглооулина G [IgG]	i anonndiri	физикальное исследование;	стерильных и нестерильных сред
	0 [150]		ОАМ, ОАК и определение СОЭ.	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
				плеврального выпота.
			При первом обращении. БАК: определение общего билирубина,	УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек.
			ръх. определение оощего оилируоина,	J JET ODIT, WIT, JIJ, HOYCK.

	Областной	креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных І в классов A, M, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных
		СD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, pacчет 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	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
		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	

		T		
			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;	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
	D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты; D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждом обращении: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G. При первом обращении: определение секреторного Ід А в кале; определение специфического Ід Е при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, UPИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD8+CD3+CD8+CD8+CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LКМ-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, аnti-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.

			при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбин III; определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитограмма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; НLA-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 Ід классов A, M, G;	в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных

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

			цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
8	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 Озрайонного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ід Е; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD8+CD8+CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных

			фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III; НLA-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	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 A, M, 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

			определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+LA-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 C, фактор VIII, фактор фон Виллебрандта, антитромбина III; определение диаметра тромбоцитов; тромбоцитограмма; агрегация тромбоцитов; морфологическое исследование тромбоцитов; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	классов IgM и IgG, BA; 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 Обобластного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	В Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
10	D82.1 Синдром Ди Георга. D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (CHARGE синдром; мутация FOXN1)	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;	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование

		1	
		суточная протеинурия (альбуминурия);	
		РОГК;	
		врачебные консультации врача-невролога;	
		врача-кардиолога; врача-эндокринолога;	
		врача-фтизиатра;	
		УЗИ тимуса	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	Аналогично лиагностике выполняемой
		районного уровня.	в районных ОЗ.
		При первом обращении:	Определение маркеров аутоиммунных
		определение концентрации сывороточных Ід	
		классов А, М, G;	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
		определение субпопуляций лимфоцитов	АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:
		методом проточной цитометрии: CD3+,	
		СD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни
		CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
		CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
		CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+,	
		расчет абсолютного количества	Диагностика воспалительных заболеваний
		Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	кишечника: определение фекального
		вирусологическое обследование методом	кальпротектина, α1-антитрипсина
		ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	и скрытой крови в кале.
		и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	Тесты для выявления дефектов иммунной
		гепатиты В и С, ВПЧ;	системы: тимические мигранты,
		молекулярно-генетическое исследование –	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
		поиск делеции 22q11.2;	функционально незрелые В-лимфоциты,
		МРТ головного мозга;	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
		КТ ОГК;	негативные Т-лимфоциты.
		врачебные консультации	Определение маркеров адгезии
		врачей-специалистов по профилю	на нейтрофилах методом проточной
		сопутствующей патологии	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
		Tong rought naround mi	сD 15.
			Исследования крови, кала и мочи
			на синдром мальабсорбции.
			КТ ОГК
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
		областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
		Тесты для выявления дефектов иммунной	Дополнительные CD маркеры и маркеры
		системы: тимические мигранты,	пид
		CD20+CD5+, В-клетки памяти,	
		функционально незрелые В-лимфоциты,	
		регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
L	50	F : 7: -1 T, \(\)	

	, T	1 1		
			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;	Районный	При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
11	Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	a unominim	физикальное исследование;	стерильных и нестерильных сред
	Comer reduction canapow, Critebin, Erri 541, 12010)		ОАМ, ОАК и определение СОЭ.	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
			При первом обращении:	плеврального выпота.
			бактериологическое исследование кожи;	ЭКГ.
			БАК: определение общего билирубина,	Колоноскопия, ЭГДС.
			креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Копрологическое исследование
			ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы,	геопрологи теское исследование
			общего белка, сывороточного железа,	
			глюкозы;	
			суточная протеинурия (альбуминурия);	
			РОГК;	
			врачебные консультации врача-невролога;	
			врача-кардиолога; врача-эндокринолога;	
			врача-фтизиатра;	
			УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
			районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
			При первом обращении:	Определение маркеров аутоиммунных
			определение концентрации сывороточных Ід	
			классов A, M, G;	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
			определение концентрации сывороточного	АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС:
			общего Ig E;	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			определение специфического Ig E;	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
			определение субпопуляций лимфоцитов	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
			методом проточной цитометрии: CD3+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
			CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
			CD3-CD16+CD56+, CD3+CD16+CD56+,	аутоиммунных заболеваний.
			CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+,	Диагностика воспалительных заболеваний
				кишечника: определение фекального
			CD3+CD8+CD38+, CD3-CD8+, pacчет	кальпротектина, α1-антитрипсина
			абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	и скрытой крови в кале.
			и Б-лимфоцитов, вирусологическое обследование методом	Тесты для выявления дефектов иммунной
			ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	системы: тимические мигранты,
			и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,
			и 2-10 типа, парвовирує В19, вирусные гепатиты В и С; врачебные консультации	функционально незрелые в-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.

			врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии	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	В Аналогично диагностике, выполняемой
			областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
			Тесты для выявления дефектов иммунной	Дополнительные CD маркеры и маркеры
			системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти,	пид
			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	
12	D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (X-сцепленный синдром иммунодисрегуляции; полиэндокринопатии и энтеропатии (IPEX-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; 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
		Областной	врача-эндокринолога Аналогично диагностике, выполняемой в Обрайонного уровня. При первом обращении и по медицинским показаниям: определение концентрации сывороточных І классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ig E; определение специфического Ig E;	в ОЗ районного уровня. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК

_			,	,
		Республиканский	СD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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 Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.	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
	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		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы,	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование.

		суточная протеинурия (альбуминурия);	
		РОГК.	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	Аналогинно лизгностике выполняемой
			в ОЗ районного уровня.
			Определение маркеров аутоиммунных
		при первом обращении. определение концентрации сывороточных Ig	
			IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
			АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС:
			анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
			Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
		CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
		CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+,	
		расчет абсолютного количества	Тесты для выявления дефектов иммунной
			системы: тимические мигранты,
			CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			функционально незрелые В-лимфоциты,
			регуляторные Т-лимфоциты, дважды
			негативные Т-лимфоциты.
		HLA-генотипирование;	Определение маркеров адгезии
		исследование показателей гемостаза: АЧТВ,	на нейтрофилах методом проточной
		ПТВ, активности факторов	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
		протромбинового комплекса, МНО, ТВ,	CD 15.
		фибриногена, ПДФ, РФМК,	Исследование крови, кала и мочи
		D-димеров;	на синдром мальабсорбции.
		определение уровня факторов свертывания	КТ ОГК
		при септических осложнениях: протеина С,	
		фактора VIII, фактора фон Виллебрандта,	
		антитромбина III;	
		определение активности NK-клеток;	
		определение растворимого CD25;	
		диагностика воспалительных заболеваний	
		кишечника: определение фекального	
		кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой	
		крови в кале;	
		врачебные консультации	
		врачей-специалистов по профилю	
		сопутствующей патологии	
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	Анапогиино пиагностике выполняемой
			в ОЗ областного уровня.
			дополнительные CD маркеры и маркеры
		песты для выявления дефектов иммунной	дополнительные СБ маркеры и маркеры

			1	
			системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти,	пид
			функционально незрелые В-лимфоциты,	
			регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
			регуляторные т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.	
			Определение маркеров адгезии	
			на нейтрофилах методом проточной	
			цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
14	Е31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность	Районный	При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
	(AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)		физикальное исследование, ОАМ, ОАК	стерильных и нестерильных сред
			и определение СОЭ.	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
			При первом обращении:	плеврального выпота.
			БАК: определение общего билирубина,	ЭКГ.
			креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Колоноскопия, ЭГДС.
			ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы,	Копрологическое исследование
			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	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	В Аналогично диагностике, выполняемой
			районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
			При первом обращении:	Иные маркеры аутоиммунных
			определение концентрации сывороточных І	заболеваний.
			классов A, M, G;	Диагностика воспалительных заболеваний
			определение субпопуляций лимфоцитов	кишечника: определение фекального
			методом проточной цитометрии CD3+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
			CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	и скрытой крови в кале.
			CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
			CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	системы: тимические мигранты,
			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+	, функционально незрелые В-лимфоциты,
			расчет абсолютного количества	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
			Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	негативные Т-лимфоциты, молекулы
			вирусологическое обследование методом	адгезии нейтрофилов.
			ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	Определение маркеров адгезии
		50		определение маркеров адгезии

		Республиканский	и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные гепатиты В и С; Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК ІдG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LKM-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов ІдМ и ІдG, АКЛ классов ІдМ и ІдG, ВА; маркеров болезни Крона: АSCA классов ІдА и ІдG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов ІдА и ІдG, anti-tТg классов ІдА и ІдG; 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 Виллебрандта, антитромбина III; врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии Аналогично диагностике, выполняемой в Озобластного 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	
15	De2 e Hangura rahunur angangur ii a mangura sangang	Doğumuya	Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 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.

	T	L
		Колоноскопия, ЭГДС.
	общего белка, сывороточного железа,	Копрологическое исследование
	глюкозы;	
	суточная протеинурия (альбуминурия);	
	РОГК;	
	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	
Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
	районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
	При первом обращении:	Иные маркеры аутоиммунных
	определение концентрации сывороточных Ід	
	классов A, M, G;	Диагностика воспалительных заболеваний
	определение субпопуляций лимфоцитов	кишечника: определение фекального
	методом проточной цитометрии CD3+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
	CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	и скрытой крови в кале.
	CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
	CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	системы: тимические мигранты,
	CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
	CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+	
	расчет абсолютного количества	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
	Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	негативные Т-лимфоциты.
	вирусологическое обследование методом	Определение маркеров адгезии
	ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	на нейтрофилах методом проточной
	и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
	гепатиты В и С;	CD 15.
	определение маркеров аутоиммунных	Исследование крови, кала и мочи
		на синдром мальабсорбции.
	маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AФС:	КТ ОГК
	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов	
	IgM и IgG, BA; 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;	

			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 Ід 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+CD4+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+ расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом	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

	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 ІдG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов ІдМ и ІдG, АКЛ классов ІдМ и ІдG, ВА; маркеров болезни Крона: АSCA классов ІдА и ІдG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов ІдА и ІдG, anti-tTg классов ІдА и ІдG; 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	
Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в Озобластного 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. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД

17 D89 Другие нарушения с вовлечением иммунного	Районный	При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
механизма, не классифицированные в других рубриках:		физикальное исследование;	стерильных и нестерильных сред
D89.8 Другие уточненные нарушения с вовлечением		ОАМ, ОАК и определение СОЭ.	организма (крови, мочи, кала, мокроты,
иммунного механизма, не классифицированные в других		При первом обращении:	плеврального выпота).
рубриках (хроническая гранулематозная болезнь		БАК: определение общего билирубина,	ЭКГ.
Х-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Колоноскопия, ЭГДС.
нарушениями с вовлечением иммунного механизма,		ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы.	Копрологическое исследование
не классифицированными в других рубриках)		общего белка, сывороточного железа,	
		глюкозы;	
		суточная протеинурия (альбуминурия);	
		РОГК;	
		УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в О	3 Анапогично лиагностике выполняемой
	Condemion	районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
		При первом обращении:	Иные маркеры аутоиммунных
		определение концентрации сывороточных I	
		классов А, М, G;	НLА-генотипирование.
		определение субпопуляций лимфоцитов	Диагностика воспалительных заболеваний
		методом проточной цитометрии: CD3+,	кишечника: определение фекального
		СD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
		CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	и скрытой крови в кале.
		CD3+CD16+CD56+, CD3+CD6+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	системы: тимические мигранты,
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR-	- СD20+СD5+ В кножен помажи
		расчет абсолютного количества	функционально незрелые В-лимфоциты,
		Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
		вирусологическое обследование методом	регуляторные т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.
		ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	Определение маркеров адгезии
		и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	на нейтрофилах методом проточной
		гепатиты В и С;	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
		определение маркеров аутоиммунных	питометрии. СВ 18, СВТТС/СВТТа/СВТТа, CD 15.
		заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	
		маркеров аутоиммунных гепатитов:	на синдром мальабсорбции.
		АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:	на синдром мальаосороции. КТ ОГК.
		анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классо	
		анти-р2-1 11 классов ідмі и ідо, АКЛ классо Ідм и Ідо, ВА; маркеров болезни Крона:	морфологическим исследованием
		IgM и IgG, вА, маркеров оолезни крона. ASCA классов IgA и IgG; маркеров	морфологическим исследованием
		делиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,	
		anti-tTg классов IgA и IgG;	
		апп-тту классов тум и тум, врачебная консультация врача-фтизиатра;	
		врачебные консультации врачей-специалистов по профилю	
		сопутствующей патологии	

	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в Озобластного уровня. При первом обращении: исследование кислородообразующей функции гранулоцитов; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Проба Кумбса. Дополнительные CD маркеры и маркеры ПИД
		регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	
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 І классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	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, СD20+CD5+, В-клетки памяти,

	T			
			вирусологическое обследование методом ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной
			и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
			гепатиты В и С;	CD 15.
			определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.
			маркеров аутоиммунных гепатитов:	Цитологическое исследование препарата
			АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС:	КМ.
			анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов	
			IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона:	Иммунологическое исследование:
			ASCA классов IgA и IgG; маркеров	типирование лимфоцитов КМ
			целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,	для определения стадии дифференцировки
			anti-tTg классов IgA и IgG;	В-лимфоцитов
			врачебная консультация врача-фтизиатра;	
			врачебные консультации	
			врачей-специалистов по профилю	
			сопутствующей патологии	
		Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
			в ОЗ областного уровня. Тесты для выявления дефектов иммунной	в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и маркеры
			системы: тимические мигранты,	дополнительные СБ маркеры и маркеры ПИД
			СD20+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	
19		Районный	При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
	D72.8 Другие уточненные нарушения белых кровяных клеток		физикальное исследование;	стерильных и нестерильных сред
	(дефекты адгезии лейкоцитов 1, 2, 3)		ОАМ, ОАК и определение СОЭ. При первом обращении:	организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота.
			Гри первом обращении. БАК: определение общего билирубина,	ЭКГ.
			креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	УКЛ: Колоноскопия, ЭГДС.
			ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, АСЛ-О, амилазы,	Копрологическое исследование
			общего белка, сывороточного железа,	r
			глюкозы;	
			суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК;	
			УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ;	
			врачебная консультация врача-фтизиатра	
	l	L	1 F	

Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	Анапогично лиагностике выполняемой
O STACE I HOPE		в ОЗ районного уровня.
		Иные маркеры аутоиммунных
	определение концентрации сывороточных Ід	
		НLА-генотипирование.
		Диагностика воспалительных заболеваний
		кишечника: определение фекального
		кальпротектина, а1-антитрипсина
		и скрытой крови в кале.
		Тесты для выявления дефектов иммунной
		системы: тимические мигранты,
	CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+,	CD20+CD5+ В-клетки памяти
		функционально незрелые В-лимфоциты,
	*	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
		негативные Т-лимфоциты.
		Исследование крови, кала и мочи
	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,	на синдром мальабсорбции.
	CD 15;	Цитологическое исследование препарата
		KM.
		КТ ОГК.
		Иммунологическое исследование:
		типирование лимфоцитов КМ
		для определения стадии дифференцировки
		В-лимфоцитов
	маркеры аутоиммунных гепатитов: АМА-М,	
	LKM-1; маркеры AΦC: 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	
Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ	
		в ОЗ областного уровня.
		Дополнительные CD маркеры и маркеры
		пид
	CD20+CD5+, В-клетки памяти,	

20	D84.8 Другие уточненные иммунодефицитные нарушения	Районный	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 При каждом обращении:	Бактериологическое исследование
	(дефекты врожденного иммунитета: Менделевская восприимчивость к микобактериальным заболеваниям; WHIM синдром; предрасположенность к тяжелым вирусным инфекциям; энцефалиты, вызванные вирусом простого герпеса)		общего белка, сывороточного железа, глюкозы; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ	стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия, ЭГДС. Копрологическое исследование
			Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первом обращении: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G; определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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, LКМ-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона:	в ОЗ районного уровня. Иные маркеры аутоиммунных заболеваний. НLА-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, с1-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

· · · · · · · · · · · · · · · · · · ·		10	
		ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG;	
		апи-тту классов тум и тум, врачебная консультация врача-фтизиатра;	
		врачеоная консультация врача-фтизиатра, врачебные консультации	
		врачеоные консультации врачей-специалистов по профилю	
		сопутствующей патологии	
	Daa	3 3 4	2 4
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в О	
		областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
		Тесты для выявления дефектов иммунной	Дополнительные CD маркеры и маркеры
		системы: тимические мигранты,	пид
		СD20+CD5+, В-клетки памяти,	
		функционально незрелые В-лимфоциты,	
		регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты.	
		Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной	
		на неитрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,	
		цитометрии. С. 18, С. 116/С. 11а/С. 11о, С. 15	
21 D041 H-1	Районный		VOLOCII MT IIV
21 D84.1 Дефект в системе комплемента (НАО; дефицит	Раионныи	При каждом обращении:	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ. ЭКГ
С1-ингбитора)		физикальное исследование, ОАМ, ОАК	JKI
		и определение СОЭ. При первом обращении:	
		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;	
		фиориногена, пдФ, гФитк, В-димеров, РОГК;	
		суточная протеинурия (альбуминурия)	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в О	2 А подоруши диориостика винодидомой
	Ооластнои	районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
		раионного уровня. При первом обращении:	В Оз раионного уровня. Исследование показателей гемостаза:
		определение концентрации С3, С4	АЧТВ, ПТВ, активности факторов
		определение концентрации С3, С4 компонентов комплемента;	протромбинового комплекса, МНО, ТВ,
		компонентов комплемента, врачебные консультации	фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров
		врачеоные консультации врачей-специалистов по профилю	фиориногена, пдФ, гФилк, D-димеров
		врачеи-специалистов по профилю сопутствующей патологии	

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

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

Алгоритм диагностики ПИД при оказании медицинской помощи в стационарных условиях

№	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр		Диагно	остика
п/п	по МКБ-10)	Уровень ОЗ	Обязательная	Дополнительная (по медицинским показаниям)
	D80 Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител: D80.0 Наследственная гипогаммаглобулинемия (X-сцепленная агаммаглобулинемия или болезнь Брутона; аутосомно-рецессивная агаммаглобулинемия); D80.1 Несемейная гипогаммаглобулинемия		БАК: определение общего билирубина, креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, общего белка, сывороточного железа, глюкозы.	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 A, M, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.

			СD3+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, 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
		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 вариабельный иммунодефицит: D83.0 Общий вариабельный иммунодефицит с преобладающими отклонениями в количестве и функциональной активности В-клеток; D83.2 Общий вариабельный иммунодефицит с аутоантителами к В- или Т-клеткам; D83.8 Другие общие вариабельные иммунодефициты; D83.9 Общий вариабельный 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 (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. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ід 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, BA; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, аnti-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
		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	недостаточностью антител: D80.5 Иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина М [IgM] (гипер-IgM-синдромы)	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
		Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в O3 районного уровня.

			При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ід 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+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+LA-DR+, CD3+CD4+LA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, BCD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, PACHET AGCONIOTHOFO 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	Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LКМ-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, аnti-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
		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 областных ОЗ. Дополнительные CD маркеры и иные маркеры ПИД
4	D80.2 Избирательный дефицит иммуноглобулина A [IgA]	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. определение специфического Ig Е при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; 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	A 110 TO THUM OF THE OF	A
	Ооластнои	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой в O3 районного уровня.
		в ОЗ районного уровня.	в Оз раионного уровня. Дополнительные показатели БАК.
		При каждой госпитализации:	r ·
		определение концентрации сывороточных	Определение маркеров аутоиммунных
		Ід классов А, М, G;	заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК
		определение концентрации сывороточного общего Ig E;	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AФС:
		определение концентрации секреторного Ig	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
		А в кале.	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
		При первой госпитализации:	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
		определение субпопуляций лимфоцитов	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
		методом проточной цитометрии: CD3+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
		CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	аутоиммунных заболеваний.
		CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Диагностика воспалительных заболеваний
		CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	кишечника: определение фекального
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
		CD3+CD4+HLA-DR+,	и скрытой крови в кале.
		CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	Тесты для выявления дефектов иммунной
		количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	системы: тимические мигранты,
		вирусологическое обследование методом	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
		ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	функционально незрелые В-лимфоциты,
		и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	регуляторные Т-лимфоциты,
		гепатиты В и С	дополнительные маркеры CD.
			Исследования крови, кала и мочи
			на синдром мальабсорбции.
			КТ ОГК
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
		в ОЗ областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
		При первой госпитализации:	Дополнительные СD маркеры и другие
		тесты для выявления дефектов иммунной	маркеры ПИД
		системы: тимические мигранты,	
		СD20+CD5+, В-клетки памяти,	
		функционально незрелые В-лимфоциты,	
		регуляторные Т-лимфоциты	
5 D80.3 Избирательный дефицит подклассов	Районный	При каждой госпитализации:	Бактериологическое исследование
з рво. 3 изоирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G [IgG]	і аионный	физикальное исследование.	стерильных и нестерильных сред
иммуноглооулина о [180]		физикальное исследование. При первой госпитализации:	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
		ОАМ, ОАК и СОЭ;	плеврального выпота.
		БАК: определение общего билирубина,	УЗИ ОБП, МТ, ЛУ, почек.
		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	ЭКГ.
		креатинина, мочевины, СРъ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы,	
	_1	мсл-о, лдг, алат и асат, щФ, амилазы,	колоноскопия, эт дс.

Областной	общего белка, сывороточного железа, глюкозы. суточная протеинурия (альбуминурия); определение специфического Ig E при клинических и (или) лабораторных признаках атопии; РОГК Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации:	Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю сопутствующей патологии Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК.
	определение концентрации сывороточных Ig классов A, M, 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+, CD3+CD8+HLA-DR+, BACCD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, BACCD3+CD8+HLA-DR+, BACCD3+CD8+GCD8+GCD8+GCD8+GCD8+GCD8+GCD8+GCD8+	
Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: определение субклассов Ig G; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД

	•	• •	•	
6	D81 Комбинированные иммунодефициты:	Районный		Бактериологическое исследование
	D81.0 Тяжелый комбинированный иммунодефицит		физикальное исследование.	стерильных и нестерильных сред
	с ретикулярным дисгенезом;		При первой госпитализации:	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
	D81.1 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким			плеврального выпота.
	содержанием Т- и В-клеток;			УЗИ ОБП, почек, МТ, ЛУ.
	D81.2 Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	ЭКГ.
	или нормальным содержанием В-клеток;			Колоноскопия, ЭГДС.
	D81.3 Дефицит аденозиндезаминазы (дефицит ADA);		общего белка, сывороточного железа,	Копрологическое исследование.
	D81.6 Дефицит молекул класса I главного комплекса			Врачебные консультации
	гистосовместимости;			врачей-специалистов по профилю
	D81.7 Дефицит молекул класса II главного комплекса		РОГК;	сопутствующей патологии
	гистосовместимости;		УЗИ-тимуса	
	D81.8 Другие комбинированные иммунодефициты;	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
	D81.9 Комбинированный иммунодефицит неуточненный		в ОЗ районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
	Вот. я помонитрованивні німіму подефицит поўто пістивні		При каждой госпитализации:	Дополнительные показатели БАК, иные
			определение концентрации сывороточных	показатели гемостаза и агрегатограмма.
			Ig классов A, M, G;	Определение маркеров аутоиммунных
			При первой госпитализации:	заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК
			определение специфического Ig E	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
			в периферической крови при признаках	АМА-M, LKM-1; маркеров АФС:
				анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
			определение концентрации секреторного Ig	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
			А в кале;	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
			определение субпопуляций лимфоцитов	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
			методом проточной цитометрии: CD3+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
			CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	аутоиммунных заболеваний.
			CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Диагностика воспалительных заболеваний
			ebs ebio ebso, ebs illai bic,	кишечника: определение фекального
			ebs eb rebso, ebs ebo ebso,	кальпротектина, α1-антитрипсина
			ebs eb i lieli bit,	и скрытой крови в кале.
			CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	Тесты для выявления дефектов иммунной
			количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	системы: тимические мигранты,
			вирусологическое обследование методом	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			тщ : na вэв, цмв, вт т, вт т то	функционально незрелые В-лимфоциты,
			и 2-10 типа, парвовирус 119, вирусные	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
			генатиты в и С, втгч,	
			ПТВ, активности факторов	
			протромоинового комплекса, мгпо, ть,	
				CD 15
			HLA-генотипирование	
			и 2-10 типа, парвовирує ВТЭ, вирусные гепатиты В и С, ВПЧ; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; НLA-генотипирование	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

		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 Ід классов А, М, G; определение концентрации сывороточного общего Ід Е. При первой госпитализации: определение специфического Ід Е 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, LКМ-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

			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+CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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; НLA-генотипирование; кал на скрытую кровь	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры аутоиммунных заболеваний. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, са1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дополнительные CD маркеры. 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	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Экспрессия WASP. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
8	G11 Наследственная атаксия: G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК (синдром атаксии-телеангиэктазии/Луи-Барр 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; 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	Аналогично диагностике, выполняемой
Областной	в ОЗ районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
	в ОЗ раионного уровня. При каждой госпитализации:	Дополнительные показатели БАК.
	определение концентрации сывороточных	Иные показатели гемостаза
	определение концентрации сывороточных Ід классов A, M, G;	и агрегатограмма.
	определение концентрации сывороточного	Определение маркеров аутоиммунных
	общего Ig E.	заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК
	При первой госпитализации:	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
	определение субпопуляций лимфоцитов	АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС:
	методом проточной цитометрии: CD3+,	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
	CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни
	CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
	CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
	CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
	CD3+CD4+HLA-DR+,	аутоиммунных заболеваний.
	CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	Диагностика воспалительных заболеваний
	количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	кишечника: определение фекального
	вирусологическое обследование методом	кальпротектина, α1-антитрипсина
	ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	и скрытой крови в кале.
	и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	Тесты для выявления дефектов иммунной
	гепатиты В и С;	системы: тимические мигранты,
	определение концентрации	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
	альфа-фетопротеина;	функционально незрелые В-лимфоциты,
	HLA-генотипирование;	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
	МРТ головного мозга;	негативные Т-лимфоциты,
	исследование показателей гемостаза: АЧТВ,	дополнительные СD маркеры
	ПТВ, активности факторов	по медицинским показаниям.
	протромбинового комплекса, ПДФ, МНО,	Определение маркеров адгезии
	ТВ, фибриногена, РФМК, D-димеров	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	Аналогично диагностике, выполняемой
	в ОЗ областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
	При первой госпитализации	Дополнительные CD маркеры и другие
	и по медицинским показаниям:	маркеры ПИД
	тесты для выявления дефектов иммунной	
	системы: тимические мигранты,	
	системы. тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти,	
	функционально незрелые В-лимфоциты,	
70	функционально поэролые в-лимфоциты,	

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

			фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров; определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактор VIII, фактор фон Виллебрандта, антитромбина III	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
		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 другие маркеры ПИД
10	D82.1 Синдром Ди Георга. D 82.8. Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами (CHARGE синдром; мутация FOXN.1)	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; УЗИ тимуса; врачебные консультации врача-невролога, врача-кардиолога, врача-фтизиатра	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	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных

	Ід 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+, CD3+CD8+HLA-DR+, pacчет 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	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, BA; 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+, B-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
	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

11 D82.4 Синдром гипериммуноглобулина E [IgE] (Job синдром; Comel-Netherton синдром; CARD11; ZNF341; IL6R	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;	Бактериологическое исследование стерильных и нестерильных сред организма: крови, мочи, кала, мокроты, плеврального выпота. ЭКГ. Колоноскопия (ЭГДС). Копрологическое исследование. Врачебные консультации врачей-специалистов по профилю
		бактериологическое исследование кожи; суточная протеинурия (альбуминурия); РОГК; УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ; врачебная консультация врача-невролога, врача-кардиолога, врача-фтизиатра	сопутствующей патологии
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ig классов A, M, 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+CD8+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК. Определение маркеров аутоиммунных заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LКМ-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, аnti-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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты, дважды негативные СD маркеры. Определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной

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

	Республиканский	CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+, CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	
	Республиканский	в ОЗ областного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
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,	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	A vo zo zverve zverve oz	A
	Ооластнои	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в O3 районного уровня.
		в Оз раионного уровня. При каждой госпитализации:	в Оз раионного уровня. Дополнительные показатели БАК.
		определение концентрации сывороточных	Иные показатели гемостаза
		Ід классов А, М, G.	и агрегатограмма.
		при первой госпитализации:	и агрегатограмма. Определение маркеров аутоиммунных
		определение субпопуляций лимфоцитов	заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК
		методом проточной цитометрии: CD3+,	IgG, маркеров аутоиммунных гепатитов:
		СD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:
		CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ
		CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеров
		CD3+CD4+HLA-DR+,	целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,
		CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	anti-tTg классов IgA и IgG, иные маркеры
		количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	аутоиммунных заболеваний.
		вирусологическое обследование методом	Тесты для выявления дефектов иммунной
		ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	системы: тимические мигранты,
		и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
		гепатиты В и С;	функционально незрелые В-лимфоциты,
		НГА-генотипирование.	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
		При каждой госпитализации:	негативные Т-лимфоциты,
		исследование показателей гемостаза: АЧТВ	
		ПТВ, ПДФ, ТВ, активности факторов	Определение маркеров адгезии
		протромбинового комплекса, РФМК,	на нейтрофилах методом проточной
		фибриногена, D-димеров;	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
		определение уровня факторов свертывания	CD 15.
		при септических осложнениях: протеина С,	Исследование крови, кала и мочи
		фактора VIII, фактора фон Виллебрандта,	на синдром мальабсорбции.
		антитромбина III;	Иммунологическое исследование:
		определение активности NK-клеток;	типирование лимфоцитов КМ
		определение растворимого CD 25;	для определения стадии
		диагностика воспалительных заболеваний	дифференцировки В-лимфоцитов.
		кишечника: определение фекального	КТ ОГК
		кальпротектина, α1-антитрипсина	
		и скрытой крови в кале	
	Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
		в ОЗ областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
		При первой госпитализации:	Дополнительные CD маркеры и иные
		тесты для выявления дефектов иммунной	маркеры ПИД
		системы: тимические мигранты,	
		CD20+CD5+, В-клетки памяти,	
		функционально незрелые В-лимфоциты,	
	85		

			регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
			негативные Т-лимфоциты;	
			определение маркеров адгезии	
			на нейтрофилах методом проточной	
			цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,	
			CD 15	
14	Е31.0 Аутоиммунная полигландулярная недостаточность	Районный	При каждой госпитализации:	Бактериологическое исследование
	(AIRE – аутоиммунный полигландулярный синдром)		физикальное исследование.	стерильных и нестерильных сред
	(Cincin wy romania) mountained y and possity		При первой госпитализации:	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
			ОАМ, ОАК и определение СОЭ;	плеврального выпота.
			БАК: определение общего билирубина,	ЭКГ.
			креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Колоноскопия, ЭГДС.
			арсатинина, мочевины, стъ, ферритина, АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы,	Колоноскопия, от де. Копрологическое исследование.
			общего белка, сывороточного железа,	Врачебные консультации узких
			оощего оелка, сывороточного железа, глюкозы;	специалистов
			плюкозы, суточная протеинурия (альбуминурия);	Специалистов
			РОГК;	
			ГОГК, УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ;	
			анализ крови на гормоны щитовидной	
			железы: ТТГ, Т3 свободный, Т4 свободный,	
			AT-TIIO;	
			врачебная консультация	
			врача-эндокринолога	
		Областной	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
			в ОЗ районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
			При каждой госпитализации:	Дополнительные показатели БАК
			определение концентрации сывороточных	и маркеры аутоиммунных заболеваний.
			Ід классов А, М, G.	Иные показатели гемостаза
			При первой госпитализации:	и агрегатограмма.
			определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+,	Диагностика воспалительных заболеваний
			методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	кишечника: определение фекального
			CD3+CD4+, CD3+CD8+, NPN, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	кальпротектина, α1-антитрипсина
			CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	и скрытой крови в кале.
			CD3+CD10+CD30+, CD3+HLA-DK+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
			CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+,	системы: тимические мигранты,
			CD3+CD4+ПLA-DR+, расчет абсолютного	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
			количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	функционально незрелые В-лимфоциты,
			вирусологическое обследование методом	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
			ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	негативные Т-лимфоциты,
			и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	дополнительные CD маркеры.
			гепатиты В и С;	Определение маркеров адгезии
			определение маркеров аутоиммунных	на нейтрофилах методом проточной
	<u> </u>		onpedentine mapropos ay ronning misix	на поптрофилал методом прото тиби

маркеров аутоиммунных гепатитов:	CD11b,
IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Кропа:	
АSCA классов IgA и IgG; маркеров целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-Tg классов IgA и IgG, anti-Tg классов IgA и IgG; исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ITTB, 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 Республиканский Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТТ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
апті-тТg 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 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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
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 Республиканский Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТТ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
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 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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
фибриногена, ПДФ, РФМК, D-димеров, определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III Республиканский Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТТ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
определение уровня факторов свертывания при септических осложнениях: протеина С, фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III 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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
фактора VIII, фактора фон Виллебрандта, антитромбина III 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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
антитромбина III 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, СD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: При первой госпитализац	
При первой госпитализации: анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТГ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	мой
анализ крови на гормоны паращитовидной железы: ПТГ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, B-клетки памяти, функционально незрелые B-лимфоциты, регуляторные T-лимфоциты, дважды	THE
железы: ПТГ; тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	ТИС
системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	
L	
негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии	
на нейтрофилах методом проточной	
цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,	
CD 15 CD 15 Бактериологическое исследование	
значительными дефектами (синдром активации физикальное исследование.	
фосфоинозитид 3-киназы δ (PI(3) K) (activated При первой госпитализации: организма: крови, мочи, кала, мокрот	эты,
рhosphoinositide 3-kinase δ (APDS))) ОАМ, ОАК и определение СОЭ; плеврального выпота. БАК: определение общего билирубина, Колоноскопия (ЭГДС).	
креатинина, мочевины, СРБ, ферритина, Колоноскопия (ЭТ ДС).	
АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы, Врачебные консультации	
общего белка, сывороточного железа, врачей-специалистов по профилю	
глюкозы; сопутствующей патологии суточная протеинурия (альбуминурия);	

	<u> </u>	
	РОГК;	
	УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ.	
	При каждой госпитализации:	
	исследование показателей гемостаза: АЧТВ.	
	ПТВ, ПДФ, ТВ, МНО, активности факторов	11
	протромбинового комплекса, РФМК,	
	фибриногена, D-димеров	
05		A
Областной	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
	в ОЗ районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
	При каждой госпитализации:	Дополнительные показатели БАК
	определение концентрации сывороточных	и маркеры аутоиммунных заболеваний.
	Ig классов A, M, G;	Диагностика воспалительных заболеваний
	определение уровня витамина В12.	кишечника: определение фекального
	При первой госпитализации:	кальпротектина, α1-антитрипсина
	определение субпопуляций лимфоцитов	и скрытой крови в кале.
	методом проточной цитометрии: CD3+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
	CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	системы: тимические мигранты,
	CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
	CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	функционально незрелые В-лимфоциты,
	CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
	CD3+CD4+HLA-DR+,	негативные Т-лимфоциты,
	CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	дополнительные CD маркеры.
	количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	Определение маркеров адгезии
	вирусологическое обследование методом	на нейтрофилах методом проточной
	ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
	и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	CD 15.
	гепатиты В и С.	Исследование крови, кала и мочи
	определение маркеров аутоиммунных	на синдром мальабсорбции.
	ваболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	на синдром мальаосороции. КТ ОГК.
	маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AФС:	Иммунологическое исследование:
		типирование лимфоцитов КМ
	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов	
	IgM и IgG, BA; маркеров болезни Крона:	дифференцировки В-лимфоцитов
	ASCA классов IgA и IgG; маркеров	
	целиакии: anti-gliadin классов	
Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
	в ОЗ областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
	При первой госпитализации:	Дополнительные CD маркеры и другие
	тесты для выявления дефектов иммунной	маркеры ПИД
	системы: тимические мигранты,	
	CD20+CD5+, В-клетки памяти,	
	функционально незрелые В-лимфоциты,	

16			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 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 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
			Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ід 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+CD8+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD3+CD4+LA-DR+, CD3+CD4+LA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8+CD8	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

	• • •	* * * * * * * * * * * * * * * * * * * *	
	Республиканский	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; диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале 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,	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Определение уровня растворимого FAS-лиганда. Определение FAS-опосредованного апоптоза. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
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 X-сцепленная и аутосомно-рецессивная с другими нарушениями с вовлечением иммунного механизма, не классифицированными в других рубриках)	Районный	СD 15 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 Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных Ід классов А, М, G.	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 Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. НLА-генотипирование.
		При первой госпитализации: определение субпопуляций лимфоцитов	Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального

	методом проточной цитометрии: CD3+,	то и протоктино од оптитриному
	СD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале.
	CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	п скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной
	CD3+CD16+CD56+, CD3+CD6+,	системы: тимические мигранты,
	CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	системы. тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти,
	CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+,	функционально незрелые В-лимфоциты,
	CD3+CD4+ПLA-DR+, расчет абсолютного	функционально незрелые в-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды
	количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	регуляторные т-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты,
	вирусологическое обследование методом	негативные 1-лимфоциты, дополнительные CD маркеры
	ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	по медицинским показаниям.
	и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	По медицинским показаниям. Определение маркеров адгезии
	гепатиты В и С;	на нейтрофилах методом проточной
	определение маркеров аутоиммунных	на неитрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
	заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	цитометрии. СD 18, СD116/СD11a/СD116, CD 15.
	маркеров аутоиммунных гепатитов:	Исследование крови, кала и мочи
	АМА-М, LKM-1; маркеров АФС:	на синдром мальабсорбции.
	анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов	
	IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона:	Иммунологическое исследование:
	ASCA классов IgA и IgG; маркеров	типирование лимфоцитов КМ
	целиакии: anti-gliadin классов	для определения стадии
	desimakini, anti gitadii ksiaeeob	дифференцировки В-лимфоцитов.
		Биопсия ЛУ с последующим
		морфологическим исследованием
Республиканский	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
l certy of manier min	в ОЗ областного уровня.	в ОЗ областного уровня.
	При первой госпитализации:	Определение уровня растворимого
	исследование кислородообразующей	FAS-лиганда.
	функции гранулоцитов;	Определение FAS-опосредованного
	тесты для выявления дефектов иммунной	апоптоза.
	системы: тимические мигранты,	Проба Кумбса.
	СD20+CD5+, В-клетки памяти,	Дополнительные CD маркеры и другие
	функционально незрелые В-лимфоциты,	маркеры ПИД
	регуляторные Т-лимфоциты, дважды	таркеры титд
	негативные Т-лимфоциты;	
	определение маркеров адгезии	
	на нейтрофилах методом проточной	
	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,	
	цитометрии. СD 18, СD116/СD11а/СD116, CD 15	
	CD 13	

18 D70 Агранулоцитоз (тяжелая врожденная нейтропения –	Районный	При каждой госпитализации:	Бактериологическое исследование
ELANE (аутосомно-доминантная);		физикальное исследование.	стерильных и нестерильных сред
болезнь Костмана – НАХ1 (аутосомно-рецессивная);		При первой госпитализации:	организма: крови, мочи, кала, мокроты,
X-сцепленная нейтропения/миелодисплазия – WAS GOF;		ОАМ, ОАК и определение СОЭ;	плеврального выпота.
синдром Кохен;		БАК: определение общего билирубина,	ЭКГ.
дефекты рецептора G-CSF;		креатинина, мочевины, СРБ, ферритина,	Колоноскопия, ЭГДС.
другие врожденные синдромы, ассоциированные		АСЛ-О, ЛДГ, АлАТ и АсАТ, ЩФ, амилазы,	Копрологическое исследование.
с нейтропенией)		общего белка, сывороточного железа,	Врачебные консультации
		глюкозы;	врачей-специалистов по профилю
		суточная протеинурия (альбуминурия);	сопутствующей патологии
		РОГК;	
		УЗИ ОБП, МТ, почек, ЛУ;	
		врачебная консультация фтизиатра	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой	Аналогично диагностике, выполняемой
		в ОЗ районного уровня.	в ОЗ районного уровня.
		При каждой госпитализации:	Дополнительные показатели БАК
		определение концентрации сывороточных	и маркеры аутоиммунных заболеваний.
		Ig классов A, M, G.	Диагностика воспалительных заболеваний
		При первой госпитализации:	кишечника: определение фекального
		определение субпопуляций лимфоцитов	кальпротектина, α1-антитрипсина
		методом проточной цитометрии: CD3+,	и скрытой крови в кале.
		CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+,	Тесты для выявления дефектов иммунной
		CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	системы: тимические мигранты,
		CD3+CD16+CD56+, CD3+HLA-DR+,	CD20+CD5+, В-клетки памяти,
		CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+,	функционально незрелые В-лимфоциты,
		CD3+CD4+HLA-DR+,	регуляторные Т-лимфоциты, дважды
		CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного	негативные Т-лимфоциты,
		количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов;	дополнительные CD маркеры.
		вирусологическое обследование методом	Определение маркеров адгезии
		ПЦР: на ВЭБ, ЦМВ, ВИЧ, ВПГ 1-го	на нейтрофилах методом проточной
		и 2-го типа, парвовирус В19, вирусные	цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b,
		гепатиты В и С;	CD 15.
		определение маркеров аутоиммунных	Исследование крови, кала и мочи
		заболеваний: АНА, МПО, анти-дсДНК IgG,	на синдром мальабсорбции.
		маркеров аутоиммунных гепатитов:	Цитологическое исследование препарата
		AMA-M, LKM-1; маркеров AΦC:	KM.
		анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона:	
			Иммунологическое исследование:
		ASCA классов IgA и IgG; маркеры	типирование лимфоцитов КМ
		целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG,	для определения стадии
		anti-tTg классов IgA и IgG	дифференцировки В-лимфоцитов

		<u> </u>	• • • • • • • • • • • • • • • • • • • •	
		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; 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 Ід 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+CD8+CD3+CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD4+CD38+, CD3+CD4+CD4+CD4+CD4+, CD3+CD4+CD4+CD4+, CD3+CD4+CD4+CD4+, CD4+CD4+CD4+CD4+, CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+, CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+CD4+	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний. НLА-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

		Республиканский	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, маркеров аутоиммунных гепатитов: АМА-М, LКМ-1; маркеров АФС: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, ВА; маркеров болезни Крона: АSCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG; биопсия ЛУ с последующим морфологическим исследованием Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. При первой госпитализации: тесты для выявления дефектов иммунной	по медицинским показаниям. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции. КТ ОГК Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
			системы: тимические мигранты, CD20+CD5+, В-клетки памяти, функционально незрелые В-лимфоциты, регуляторные Т-лимфоциты, дважды	маркеры пид
			негативные Т-лимфоциты	
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	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

<u> </u>		.	
	Областной	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При каждой госпитализации: определение концентрации сывороточных	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК и маркеры аутоиммунных заболеваний.
		Ід классов A, M, G. При первой госпитализации: определение субпопуляций определение субпопуляций лимфоцитов методом проточной цитометрии: CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, ИРИ, CD19+, CD3-CD16+CD56+, CD3-CD8+,	HLA-генотипирование. Диагностика воспалительных заболеваний кишечника: определение фекального кальпротектина, α1-антитрипсина и скрытой крови в кале. Тесты для выявления дефектов иммунной системы: тимические мигранты,
		СD3-CD16+CD36+, CD3-CD6+, CD3+CD16+CD36+, CD3+CD4+CD38+, CD3+CD8+CD38+, CD3+CD4+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, CD3+CD8+HLA-DR+, расчет абсолютного количества Т-лимфоцитов и В-лимфоцитов; вирусологическое обследование методом	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
		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,	на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15. Исследование крови, кала и мочи на синдром мальабсорбции.
		маркеров аутоиммунных гепатитов: AMA-M, LKM-1; маркеров AΦC: анти-β2-ГП классов IgM и IgG, АКЛ классов IgM и IgG, BA; маркеров болезни Крона: ASCA классов IgA и IgG; маркеры целиакии: anti-gliadin классов IgA и IgG, anti-tTg классов IgA и IgG	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	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня. Дополнительные CD маркеры и другие маркеры ПИД
		регуляторные 1-лимфоциты, дважды негативные Т-лимфоциты; определение маркеров адгезии на нейтрофилах методом проточной цитометрии: CD 18, CD11c/CD11a/CD11b, CD 15	

Национальный правовой Интернет-портал Республики Беларусь, 09.12.2022, 8/39083

21 D84.1 Дефект в системе комп дефицит С1-ингбитора)	лемента (НАО;		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); исследование показателей гемостаза: АЧТВ, ПТВ, активности факторов протромбинового комплекса, МНО, ТВ, фибриногена, ПДФ, РФМК,	
	Областноі Республин	й , , , , , , , , , , , , , , , , , , ,	D-димеров; РОГК Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. При первой госпитализации: определение концентрации СЗ, С4 компонентов комплемента Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.	Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ районного уровня. Дополнительные показатели БАК Аналогично диагностике, выполняемой в ОЗ областного уровня.
			При первой госпитализации: определение содержания С1-ингибитора; определение функциональной активности С1-ингибитора	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

Mo	II	
№ п/п	Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Лечение
	D80 Иммунодефициты с преимущественной	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 ≥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
	и функциональной активности В-клеток; D83.2	от сопутствующей патологии, начального
		уровня IgG и остаточной концентрации IgG
		перед очередным введением, веса пациента)
	общие вариабельные иммунодефициты; D83.9 Общий	
	вариабельный 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 $IgG \ge 7$ 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	ПКИГ, раствор для инъекций 165 мг/мл 10 мл
		20 мл, в стартовой дозе 0,2-0,5 г/кг веса
	с ретикулярным дисгенезом; D81.1 Тяжелый	пациента в неделю. Целевой уровень $IgG \ge 7$ г/л.
	комбинированный иммунодефицит с низким	Поддерживающие дозы вводятся через
	содержанием Т- и В-клеток; D81.2 Тяжелый	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
	гистосовместимости; D81.8 Другие комбинированные	
		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

D80.3 Избирательный дефицит подклассов Непрерывная медицинская профилактика иммуноглобулина G [IgG]; пневмоцистной пневмонии: прием ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки D82 Иммунодефициты, связанные с другими значительными дефектами: D82.0 Синдром для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза Вискотта-Олдрича; в сутки 3 дня в неделю через день 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 Е [IgE]; D82.8 Иммунодефицит, связанный с другими уточненными значительными дефектами D76 Другие уточненные заболевания с вовлечением Непрерывная медицинская профилактика лимфоретикулярной ткани и ретикулогистиоцитарнойпневмоцистной пневмонии: прием системы: D76.1 Гемофагоцитарный ко-тримоксазола 400 мг/80 мг, таблетки лимфогистиоцитоз; D76.3 Другие гистиоцитозные для приема внутрь – по 1 таблетке 2 раза синдромы; в сутки 3 дня в неделю через день. Е31.0 Аутоиммунная полигландулярная Непрерывная противогрибковая медицинская недостаточность; профилактика: итраконазол 100 мг в сутки 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 D84.1 Дефект в системе комплемента Для купирования приступа НАО используется внутривенная инфузия концентрата ингибитора C1-эстеразы⁴ в дозе 1000 МЕ при начальных признаках отека. Вторая доза концентрата ингибитора C1-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 C1-эстеразы⁵ в дозе 1000 МЕ в течение 24 часов перед стоматологической или хирургической манипуляцией. При долгосрочной медицинской профилактике используется внутривенная инфузия концентрата ингибитора C1-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.

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
ланаделума 6^6 (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.
Ланаделумаб ⁶ не предназначен для лечения
острых приступов НАО

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.

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

Лекарственные препараты, назначаемые по решению врачебного консилиума (off-lable) 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
	, u 3		Селективный ингибитор
	заболевания с вовлечением		JAK-киназ: руксолитиниб ⁷ ,
	лимфоретикулярной ткани	лимфогистиоцитозом и другими	таблетки по 5 мг, 10 мг, 15 мг,
	и ретикулогистиоцитарной системы	гемофагоцитарными	20 мг.
	(семейные гемофагоцитарные	лимфогистиоцитозами,	Рекомендуемая начальная доза –
	лимфогистиоцитозы; семейные	ассоциированными с синдромами	15 мг 2 раза в сутки внутрь
	гемофагоцитарные	(синдромами Чедиака-Хигаши,	для пациентов с количеством
	лимфогистиоцитозы	Грисцелли тип 2,	тромбоцитов 100–200 х 10 ⁹ /л
	с гипопигментацией: синдром	Германского-Пудлака типы 2, 10)	и 20 мг 2 раза в сутки
	Чедиака-Хигаши, синдром		для пациентов с количеством
	Грисцелли тип 2, синдром		тромбоцитов $> 200 \times 10^9 / \pi$.
	Германского-Пудлака типы 2, 10):		Максимальная рекомендуемая
	D76.1 Гемофагоцитарный		начальная доза у пациентов
	лимфогистиоцитоз;		с количеством тромбоцитов

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.

2 раза в сутки с последующие тигрованием лозы. Доза руксолитниоб и полбор индивидуально, с учетом безопасност и эффективное просодмого опечения. Максимальная доза – 25 мг 2 в кутки с другими уточненными прачительными дефектами (дефекты регулиторных Т-лимфоцитов, дефект в STAT3 GOF) Дом руков предументное с дефектами доль также доль доль доль доль доль доль доль доль			prient reprintat i certy structu Bes	tupyeo, 07:12:2022, 0727002
регуляторных Т-лимфоцитов, дефектыми длефектыми длефекты регуляторных П-лимфоцитов дефектыми длефектыми длеформоврания длема длем				Доза руксолитиниба ⁷ подбирается индивидуально, с учетом безопасности и эффективности проводимого лечения. Максимальная доза – 25 мг 2 раза
3		с другими уточненными значительными дефектами (дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект STAT3 GOF)	регуляторных Т-лимфоцитов, вызванных мутацией гена STAT3 GOF Лечение пациентов с дефектами регуляторных Т-лимфоцитов, вызванных мутацией гена STAT3 GOF	Селективный ингибитор ЈАК-киназ: внутрь, руксолитиниб 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 х 10 ⁹ /л и 20 мг 2 раза в сутки для пациентов с количеством тромбоцитов >200 х 10 ⁹ /л. Максимальная рекомендуемая начальная доза у пациентов с количеством тромбоцитов 50—100 х 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 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
с другими уточненными с аутоиммунным сиролимус ⁷ , таблетки по 1 мг лимфопролиферативным синдромом, вызванным однократно, далее по 2 мг в с АЛПС-FAS, АЛПС-FAS-L, САSP8, CASP10 сиролимус ⁷ , таблетки по 1 мг Стартовая доза 6 мг в сутки однократно, далее по 2 мг в с 1 раз в день. Коррекция дозы осуществляется индивидуаль		иммунодефицитные нарушения (WHIM синдром)	Лечение пациентов с синдромом WHIM (синдром бородавок, гипогаммаглобулинемии, иммунодефицита	Селективный обратимый антагонист СХСR4 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
рыне слого, лыне слого тој под контролем концентрации	4	с другими уточненными значительными дефектами (аутоиммунный лимфопролиферативный синдром:	с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, вызванным мутациями генов FAS, FAS-L,	Ингибиторы mTOR: внутрь, сиролимус ⁷ , таблетки по 1 мг.

		Лечение аутоиммунных цитопений у пациентов	сиролимуса в сыворотке крови. Целевая концентрация от 4 нг/мл до 12 нг/мл. Длительность терапии определяется врачом-специалистом Химерные моноклональные антитела, подкожное
		с аутоиммунным лимфопролиферативным синдромом, вызванным мутациями генов FAS, FAS-L, CASP8, CASP10	и внутривенное введение, ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора 1 мл – 10 мг, флаконы по 10 мл 2 шт. или 50 мл 1 шт.
5	Dez e Hangura zahanur angagura z	Помогию помускител о дефентоми	Режим дозирования устанавливается индивидуально. Рекомендуемая стартовая доза 1 раз в неделю — 375 мг/м ²
	с другими уточненными значительными дефектами (дефекты регуляторных Т-лимфоцитов: дефект CTLA4, дефект CD25, LRBA)	Лечение пациентов с дефектами регуляторных Т-лифоцитов, вызванными мутациями генов CTLA4, CD25, LRBA	Селективный иммунодепрессант, растворимый белок, состоящий из внеклеточного домена антигена 4 цитотоксических Т-лимфоцитов (СТLА-4), связанного с модифицированным Fс-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
	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 (РІЗКδ), 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
	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
		Лечение пациентов с хронической гранулематозной болезнью	устанавливаются индивидуально 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	Лекарственный препарат гамма
		с хронической гранулематозной	интерферона, подкожно, имукин ⁷ ,
		болезнью	раствор 100 мкг 5 мл.
			Доза введения зависит
			от площади поверхности тела. До
			0.5 m^2 – 1.5 мкг/кг , более 0.5 – 50 мкг
			на метр ² . Еженедельное введение.
			Режим дозирования
			устанавливается индивидуально
8	D82.8 Иммунодефицит, связанный	Лечение пациентов	Анти-IL1β агент.
	с другими уточненными	с криопирин-ассоциированными	Подкожно, анакинра ⁷ , раствор
	значительными дефектами	периодическими синдромами	100 мг 0,67 мл.
	(аутовоспалительные синдромы –		Подкожные инъекции в область
	криопирин-ассоциированные		бедра или живота 1 раз в сутки
	периодические синдромы)		в дозе 100 мг. Частота
			и длительность применения
			устанавливаются индивидуально
	D82.4 Синдром	Лечение пациентов	Омализумаб ⁷ , при
	гипериммуноглобулина Е [IgE]	с гипер-IgE-синдром, который	гипер-IgE-синдроме, лиофилизат
	(Job синдром; Comel-Netherton	проявляется в виде	для приготовления раствора
	синдром; CARD11; ZNF341; IL6R)	рецидивирующих	для подкожного введения,
		стафилококковых абсцессов	рекомендуемая суточная доза
		кожи, легких, суставов,	лекарственного препарата
		внутренних органов;	составляет от 75 до 600 мг (можно
		сино-пульмональных инфекций;	разделить на 1–4 введения), доза
		легочных пневматоцел; тяжелого	лекарственного препарата
		зудящего эозинофильного	и периодичность введения
		дерматита.	определяются на основании
		При отсутствии эффекта	исходной концентрации общего
		от лечения антигистаминными	IgE (МЕ/мл), измеренной
		и глюкокортикоидными	до начала лечения, а также массы
		лекарственными препаратами	тела (кг)
		при синдроме	
		гипериммуноглобулина E: Job	
		синдром; Comel-Netherton	
		синдром; CARD11; ZNF341;	
		IL6R., назначается off -lable	
		моноклональное анти IgE	
		антитело (омализумаб ⁷)	

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.