

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
_____ № _____

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ
ЗАГАЛЬНИЙ ВАРІАБЕЛЬНИЙ ІМУНОДЕФІЦИТ

2023

Загальна частина

Діагноз: Загальний варіабельний імунодефіцит

Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

D83 Загальний варіабельний імунодефіцит

D83.0 Загальний варіабельний імунодефіцит з переважними порушеннями кількості та функції В-клітин

D83.1 Загальний варіабельний імунодефіцит з переважними порушеннями імунорегуляторних Т-клітин

D83.2 Загальний варіабельний імунодефіцит з аутоантитілами до В та Т-клітин

D83.8 Інші загальні варіабельні імунодефіцити

D83.9 Загальний варіабельний імунодефіцит, неуточнений

Розробники:

| | |
|---------------------------------------|--|
| Кузін Ігор Володимирович | заступник Міністра охорони здоров'я України-Головний державний санітарний лікар України, голова робочої групи; |
| Чоп'як Валентина Володимирівна | завідувач кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, заступник голови робочої групи з клінічних питань; |
| Бойко Ярина Євгенівна | професор кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, керівник клініки дитячої імунології та ревматології Західноукраїнського спеціалізованого дитячого медичного центру; |
| Бондаренко Анастасія Валеріївна | завідувач кафедри педіатрії, імунології, інфекційних та рідкісних захворювань Європейської медичної школи Міжнародного європейського університету; |
| Волошина Ірина Володимирівна | професор кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології Запорізького державного медичного університету; |
| Волоха Алла Петрівна | завідувач кафедри дитячих інфекцій та дитячої імунології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика; |
| Заболотна Діана Дмитрівна | керівник відділу ринології та алергології державної установи «Інститут отоларингології імені проф. |

О.С. Коломійченка Національної академії медичних наук України» (за згодою);

Клименко Сергій
Вікторович

керівник Центру гематології, хіміотерапії гемобластозів та трансплантації кісткового мозку, клінічної лікарні «Феофанія» Державного управління справами, завідувач кафедри клінічної лабораторної діагностики Національного університету охорони здоров'я України ім. П.Л. Шупика;

Костюченко
Лариса Василівна

професор кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;

Ліщук-Якимович
Христина
Олександрівна

доцентка кафедри клінічної імунології та алергології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького;

Лоскутов Олег
Анатолійович

завідувач кафедри анестезіології та інтенсивної терапії Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, д.мед.н., професор (за згодою);

Пашковський
Вадим Іванович

завідувач відділення неврології № 1 комунального підприємства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня імені І.І. Мечникова» (за згодою);

Степановський
Юрій Степанович

доцент кафедри педіатрії, імунології, інфекційних та рідкісних захворювань, к.мед.н. Медична Школа Міжнародного Європейського Університету, Виконавчий директор ГО «Всеукраїнська асоціація дитячої імунології»;

Хіміч Тетяна
Юріївна

доцентка кафедри пропедевтики внутрішньої медицини № 2 та медсестринства Харківського національного медичного університету;

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана
Іванівна

начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу;

Шилкіна Олена
Олександрівна заступник начальника відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України».

Рецензенти:

Господарський
Ігор Ярославович завідувач кафедри вищої медсестринської освіти, догляду за хворими і клінічної імунології, алергології та загального догляду за хворими Тернопільського національного медичного університету імені І. Я. Горбачевського, д.мед.н., професор.

Коваль Галина
Данилівна професор кафедри клінічної імунології, алергології та ендокринології Буковинського державного медичного університету, д.мед.н., професор.

Дата оновлення стандарту – 2028 рік.

Перелік скорочень

| | |
|---------------|--|
| ІГ | імуноглобулін |
| ВІЛ | вірус імунодефіциту людини |
| ЗВІД | загальний варіабельний імунодефіцит |
| ЗОЗ | заклад охорони здоров'я |
| КМП | Клінічний маршрут пацієнта |
| ПІД | первинний імунодефіцит |
| IgG | імуноглобулін G |
| IgA | імуноглобулін A |
| IgM | імуноглобулін M |
| Форма № 003/о | форма первинної медичної документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року №110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України 21 січня 2016 року № 29), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 12 лютого 2016 року за № 230/28360 |
| Форма № 025/о | форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та інструкція з її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року №110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982 |

Розділ І. Організація надання медичної допомоги

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо загального варіабельного імунодефіциту (далі - ЗВІД) з метою його раннього виявлення та направлення до лікарів-імунологів/лікарів-імунологів дитячих, які здійснюють його діагностику, призначають лікування та проводять моніторингове спостереження.

Медична допомога пацієнтам із ЗВІД потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого їх ведення мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені лікарі загальної практики-сімейні лікарі, лікарі: педіатри, терапевти, пульмонологи, отоларингологи, алергологи, гематологи, ревматологи, гастроентерологи, ендокринологи, дерматовенерологи, інфекціоністи, анестезіологи, хірурги, хірурги торакальні та інші фахівці. Спостереження та основне лікування здійснюється лікарями - імунологами/ лікарями -імунологами дитячими.

2. Обґрунтування

ЗВІД є найпоширенішим клінічним первинним імунодефіцитом у дорослих, що характеризується порушенням диференціації В-клітин із дефектним виробленням імуноглобулінів. «Варіабельний» стосується гетерогенних клінічних проявів цього розладу, які включають рецидивуючі інфекції, хронічне захворювання легень, аутоімунні розлади, шлунково-кишкові захворювання та підвищену сприйнятливість до розвитку лімфоми. ЗВІД різноманітний, як за клінічними проявами, так і за типами дефіциту. Незважаючи на характерне зниження у сироватці крові рівнів імуноглобуліну G (IgG) та імуноглобуліну A (IgA), приблизно у 50% пацієнтів також має місце зниження рівня імуноглобуліну M (IgM) у сироватці крові та дисфункція Т-лімфоцитів. За наявності ЗВІД, Т-клітини передчасно припиняють своє дозрівання у тимусі, що призводить до виснаження Т-клітин та імунної дисрегуляції. Приблизно у третини пацієнтів, хворих на ЗВІД, розвивається аутоімунні захворювання. Крім того, можуть розвиватися аутозапальні, гранулематозні та/або лімфопроліферативні розлади.

Ефективні системи комунікації, які відповідають конкретним потребам окремих пацієнтів, є найважливішими для забезпечення своєчасної діагностики, направлення та лікування пацієнтів.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Існують локально узгоджені письмові документи, що координують та інтегрують медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення лікарями різних спеціальностей пацієнтів з підозрою ЗВІД до лікарів-імунологів/лікарів-імунологів дитячих для проведення діагностики, лікування та профілактики ускладнень.

2) Індивідуальний план медичної допомоги розробляється лікарем-імунологом/лікарем-імунологом дитячим, узгоджується з

мультидисциплінарною командою та містить інформацію щодо діагнозу, лікування, профілактики ускладнень та моніторингу стану пацієнта.

3) Пацієнти та, за згодою, члени сім'ї, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їх стану, плану лікування, профілактики ускладнень, подальшого спостереження; проводиться навчання необхідних навичок для покращення результатів медичної допомоги, надання контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

4) Рекомендації щодо особливостей способу життя та харчування пацієнтів зі ЗВІД надаються у галузевому стандарті щодо надання медичної допомоги при первинному імунодефіциті.

Бажані:

5) Надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів ЗВІД у доступних для пацієнтів місцях.

Розділ II. Діагностика ЗВІД

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз ЗВІД може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності у випадку виявлення у пацієнта насторожуючих ознак. Встановлення діагнозу ЗВІД, його диференціація та верифікація здійснюється лікарями-імунологами/лікарями-імунологами дитячими на підставі клініко-лабораторних критеріїв. Генетичне тестування може бути корисним з прогностичної точки зору, вибору таргетної терапії та медико-генетичного консультування родини, але не є вирішальним у встановленні діагнозу ЗВІД.

2. Обґрунтування

Зважаючи на клінічну варіабельність маніфестації, ЗВІД може зустрічатись у практиці лікаря будь-якої спеціальності, тому для своєчасної діагностики першочергове значення має вміння лікарів визначити насторожуючі ознаки первинного імунодефіциту (ПІД) або неімунні маніфестації ПІД для подальшого скерування до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого для встановлення діагнозу та призначення лікування.

Оскільки клінічні ознаки ЗВІД можуть бути подібними до широкого кола первинних і вторинних імунодефіцитів, лікар-імунолог/лікар-імунолог дитячий з метою виявлення факту наявності імунодефіциту спочатку має призначити скринінгові імунологічні обстеження, а також додаткові обстеження з метою диференційної діагностики. У разі виявлення гіпогаммаглобулінемії, у подальшому мають бути виконані уточнюючі дослідження згідно з лабораторними критеріями діагнозу та виключені вторинні причини гіпогаммаглобулінемії. Ізольоване виявлення в гені патогенної мутації, асоційованої із розвитком ЗВІД, є недостатнім для встановлення діагнозу ЗВІД без клініко-лабораторних ознак захворювання. Такі особи розглядаються, як група ризику розвитку ЗВІД та потребують клініко-лабораторного моніторингу.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Діагностичні заходи для встановлення діагнозу ЗВІД включають: збір анамнезу життя, хронологію усіх перенесених захворювань, сімейний та анамнез вакцинації. Пацієнти, у яких виявлено насторожуючі ознаки, що наведені у додатку 1 до цього Стандарту та за якими може бути запідозрений ЗВІД, мають бути направлені до лікаря- імунолога/лікаря-імунолога дитячого для проведення базового (скринінгового) та спеціального імунологічного обстеження.

2) Пацієнту з підозрою на ЗВІД призначається імунологічне обстеження, яке включає:

загальний аналіз крові з мікроскопією мазка крові;

протеїнограма (оцінити рівень альбумінів і глобулінів);

визначення рівня загальних імуноглобулінів IgM, IgG, IgA у сироватці крові;

ізогемаглютиніни α і β ;

обстеження на ВІЛ;

визначення популяцій та субпопуляцій лімфоцитів крові CD3+, CD3+CD4+, CD3+CD8+, CD19+, включаючи В-клітини пам'яті CD45+CD19+CD5-CD27+;

визначення специфічних антитіл до вакцинальних антигенів згідно із наявними в анамнезі щепленнями (дифтерія, правець, гепатит В, кір, краснуха, тощо).

3) Діагноз ЗВІД встановлюється особам старше 4 років за наявності клініко-лабораторних критеріїв наведених у додатку 2 до цього Стандарту.

4) Для встановлення діагнозу ЗВІД, зниження рівнів імуноглобулінів має бути зафіксоване щонайменше двічі при обстеженнях, виконаних з проміжком, щонайменше, 1 місяць.

5) Рекомендовано проводити визначення рівнів імуноглобулінів класів IgG, IgA, IgM в сироватці крові наступними методами: турбідиметричним, нефелометричним. Визначення популяцій та субпопуляцій лімфоцитів має бути здійснене на проточному цитометрі з використанням моноклональних антитіл. Результати, отримані з використанням інших методів, можуть бути некоректними.

б) Для диференційної діагностики із вторинними гіпогаммаглобулінеміями слід виконати наступні дослідження: протеїнограма (оцінити рівень альбумінів і глобулінів), аналіз сечі на вміст білка.

Бажані:

7) Родичі (батьки, діти) пацієнтів із ЗВІД мають бути обстежені з визначенням рівня сироваткових імуноглобулінів IgG, IgA, IgM.

8) За можливості, пацієнтам із клініко-лабораторними ознаками ЗВІД має бути виконане генетичне тестування на наявність мутацій в генах, що асоційовані із ЗВІД: TNFRSF13B, CD19, CD81, CR2, ICOS, IKZF1, IL21, LRBA, MS4A1, NFKB1, NFKB2, PRKCD, TNFRSF13C.

9) У разі виявлення у пацієнта із клініко-лабораторними ознаками ЗВІД мутацій в генах, що асоційовані із ЗВІД, варто провести генетичне тестування родичів (батьків, дітей) з метою виявлення груп ризику.

10) Особа з виявленою патогенною мутацією в гені, асоційованому із розвитком ЗВІД, без клініко-лабораторних ознак, розглядається, як група ризику розвитку ЗВІД і потребує лабораторного моніторингу (визначення імуноглобулінів IgM, IgG, IgA,) 1 раз на рік.

Розділ III. Лікування та особливості вакцинації пацієнтів із ЗВІД

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікування пацієнтам зі ЗВІД призначається лікарем-імунологом / лікарем-імунологом дитячим після встановлення діагнозу.

Основним методом лікування ЗВІД є замісна терапія імуноглобулінами, яка дозволяє зменшити тягар повторних інфекцій та подальших ускладнень. Замісну терапію імуноглобулінами пацієнти отримують безперервно впродовж усього життя.

Комплексне лікування включає також ретельний моніторинг та відповідне лікування супутніх захворювань, що характеризуються ураженням легень, шлунково-кишкового тракту, аутоімунних, гранульоматозних, злоякісних новоутворень.

Окрім замісної терапії імуноглобулінами, в залежності від форми захворювання та супутніх проблем пацієнти можуть потребувати: антибактеріальної терапії, замісної та імуномодулюючої терапії, трансплантації гемопоетичних стовбурових клітин (ТГСК), додаткової вакцинації (у пацієнтів із частково збереженою функцією продукції антитіл), лікування супутньої патології та симптоматичної терапії.

Важливим профілактичним заходом для пацієнтів з дефіцитом антитіл є профілактичні щеплення. Пацієнтам зі ЗВІД можна призначати усі інактивовані вакцини (цільноклітинні, цільновіріонні, субодиничні, рекомбінантні, полісахаридні, анатоксини). При ЗВІД протипоказано застосування живих вакцин.

2. Обґрунтування

ЗВІД характеризується підвищеною схильністю до інфекційних захворювань та/або проявами імунної дисрегуляції.

Найчастішими інфекційними захворюваннями у хворих на ЗВІД є повторні бактеріальні синопульмонарні інфекції, які прогресують до можливого розвитку бронхоектатичної хвороби та гранулематозної лімфоцитарної інтерстиціальної хвороби легень. Патологічна схильність до інфекційних захворювань також проявляється персистуючою діареєю з мальабсорбцією, спричиненими *Giardia lamblia*, тяжкими і рецидивуючими герпесвірусними та ентеровірусними інфекціями. Окрім схильності до інфекційних захворювань, пацієнти зі ЗВІД страждають від тяжких аутоімунних захворювань або злоякісних новоутворень. Пацієнти зі ЗВІД мають підвищений ризик розвитку лімфом і раку шлунку.

Існує доведена ефективність замісної терапії імуноглобулінами при ЗВІД. У пацієнтів зі ЗВІД з аутоімунними проявами, які перебувають на імуносупресивній терапії навіть за відсутності схильності до інфекцій рекомендується розглядати замісну та імуномодулюючу терапію імуноглобулінами з корекцією дозування.

У веденні і лікуванні пацієнтів зі ЗВІД важливим є мультидисциплінарний підхід, який здійснюється у співпраці лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого з відповідними фахівцями.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Замісну терапію імуноглобуліном слід проводити пацієнтам зі ЗВІД безперервно впродовж усього життя.

2) Перед початком замісної терапії IgG слід провести оцінку визначення поствакцинальних або постінфекційних антитіл (правець, дифтерія, гемофільна інфекція, кір, краснуха. тощо).

3) У пацієнтів зі ЗВІД та гіпогаммаглобулінемією за відсутності підвищеної схильності до інфекцій або при їх наявності з клінічно значущою імунною дисрегуляцією (імунна цитопенія або інші аутоімунні захворювання) призначається імуноглобулінотерапія з корекцією дозування, як імуномодулююча

4) Пацієнтам зі ЗВІД слід розпочинати замісну терапію імуноглобуліном у дозі $> 0,4$ г/кг/місяць з подальшою корекцією дозування відповідно до клініко-лабораторних ознак ефективності лікування, що наведені у підпункті 5.

5) Ознаками ефективності лікування препаратами імуноглобулінів (ІГ) є: відсутність тяжких інфекцій;

досягнення ремісії хронічних захворювань та санації хронічних вогнищ інфекції;

рівень IgG в сироватці крові не нижче 4,5 г/л перед наступним введенням препаратів ІГ (оптимальним є досягнення рівня IgG 6 і більше г/л);

відсутність загострень аутоімунних, імунопроліферативних захворювань; збереження працездатності, покращення якості життя.

6) Моніторинг клінічної ефективності та передтрансфузійного рівня IgG в сироватці крові слід проводити кожні 3 місяці впродовж першого року замісної/імуномодулюючої терапії, а надалі, принаймні, кожні 6 місяців при стабільному рівні IgG. При недостатній клініко-лабораторній ефективності дозу імуноглобуліном можна збільшити до 0,8 г/кг/місяць.

7) Пацієнти мають проходити клінічні огляди та лабораторні обстеження (загальний аналіз крові, печінкові та ниркові проби, відповідні імунологічні дослідження) кожні 6 місяців. За показаннями клінічні огляди та лабораторні обстеження можуть проводитись частіше.

8) Лікування пацієнтів зі ЗВІД з наявністю супутніх захворювань здійснюється мультидисциплінарною командою лікарів відповідно до затверджених галузевих стандартів.

9) У разі агаммаглобулінемії та гіпогаммаглобулінемії, за відсутності відповіді на вакцину, лікування проводиться шляхом регулярної замісної терапії імуноглобуліном. У разі визначення рівня імуноглобулінів вище 2 г/л, пацієнт має отримати усі інактивовані вакцини відповідно до Національного календаря щеплень.

10) Пацієнти, які отримують замісну терапію ІГ, у разі контакту із збудником захворювання, при якому рекомендується проведення екстреної імунопрофілактики (наприклад, сказ, гепатит В, правець), повинні отримати специфічний для збудника ІГ у рекомендованій дозі.

Індикатори якості медичної допомоги

Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Відсоток пацієнтів, направлених до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого, яким проведено тестування на ВІЛ.
2. Відсоток пацієнтів, які звернулися за консультацією до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого з проведеними скринінговими імунологічними тестами.
3. Відсоток пацієнтів, яким встановлено діагноз ЗВІД.
4. Наявність у лікаря загальної практики-сімейного лікаря та лікарів інших спеціальностей, а також у лікаря-імунолога/ лікаря-імунолога дитячого, який надає медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД клінічного маршруту пацієнта (КМП).

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Відсоток пацієнтів, направлених до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого, яким проведено тестування на ВІЛ

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях стандарту медичної допомоги «Загальний варіабельний імунодефіцит».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Аналіз індикатора дозволить своєчасно виявити проблеми, пов'язані з проведенням тестування на ВІЛ.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження стандарту медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: заклад охорони здоров'я (ЗОЗ), що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам зі ЗВІД, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями-імунологами/ лікарями-імунологами дитячими, спеціалізованими ЗОЗ, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів-імунологів/лікарів-імунологів дитячих, спеціалізованих ЗОЗ, які надають допомогу пацієнтам зі ЗВІД, зареєстрованих в районі обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів зі ЗВІД, які лікувалися у ЗОЗ за звітний період. Джерелом інформації є: форма 003/о, форма 025/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів зі ЗВІД, направлених до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого, яким проведено тестування на ВІЛ.

Джерелом інформації є: форма 003/о, форма 025/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток пацієнтів, які звернулися за консультацією до лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого з проведеними скринінговими імунологічними тестами

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях стандарту медичної допомоги «Загальний варіабельний імунодефіцит».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Аналіз індикатора дозволить своєчасно виявити проблеми, пов'язані з проведенням скринінгових імунологічних тестів. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження стандарту медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам зі ЗВІД, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями-імунологами/лікарями-імунологами дитячими, спеціалізованими ЗОЗ, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів-імунологів/лікарів імунологів дитячих, спеціалізованих ЗОЗ, які надають допомогу пацієнтам з ПІД, зареєстрованих в районі обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів зі ЗВІД, які лікувалися у ЗОЗ за звітний період. Джерелом інформації є: форма 003/о, форма 025/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів зі ЗВІД, яким проведена консультація лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого з проведеними скринінговими імунологічними тестами.

Джерелом інформації є: форма 003/о, форма 025/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Відсоток пацієнтів, яким встановлено діагноз ЗВІД

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях стандарту медичної допомоги «Загальний варіабельний імунодефіцит».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження стандарту медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: спеціалізовані ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями-імунологами/лікарями-імунологами дитячими, спеціалізованими ЗОЗ, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надсилаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів-імунологів/лікарів-імунологів дитячих, спеціалізованих ЗОЗ, які надають допомогу пацієнтам зі ЗВІД, зареєстрованих в районі обслуговування.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з підозрою на ЗВІД, які лікувалися у ЗОЗ за звітний період. Джерелом інформації є форма 003/о, та форма 025/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, яким встановлено діагноз ЗВІД. Джерелом інформації є: форма 003/о, форма 025/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

4. Наявність у лікаря загальної практики-сімейного лікаря та лікарів інших спеціальностей, а також у лікаря-імунолога/лікаря-імунолога дитячого, який надає медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, клінічного маршруту пацієнта

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях стандарту медичної допомоги «Загальний варіабельний імунодефіцит».

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік – 90%.

2024 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями, які надають медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, зареєстрованих на території обслуговування.

Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності внутрішніх документів ЗОЗ/КМП. Джерелом інформації є КМП, наданий лікуючим лікарем, який надає медичну допомогу пацієнтам із ЗВІД.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел та нормативно-правових актів, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Загальний варіабельний імунodefіцит», 2023.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

4. Наказ МОЗ України від 31 грудня 2021 року № 2952 «Про затвердження Стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування первинних імунodefіцитів».

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 16 червня 2023 року № 1102 «Про затвердження п'ятнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**Директор Департаменту
медичних послуг**



Тетяна ОРАБІНА

Додаток 1
до Стандарту медичної
допомоги «Загальний
варіабельний імунодефіцит»
(підпункт 1, пункту 3, розділу II)

Клінічні критерії підозри щодо ЗВІД

1. Інвазивні інфекції: сепсис, менінгіт, абсцес легень, печінки, селезінки, остеомієліт.
 2. Гранульоми в органах.
 3. Наявність в родині хворих на ПІД або смерть дитини в ранньому віці від інфекції.
 4. Рецидивні пневмонії (≥ 2 за життя або хоча б одна, якщо потребувала інтенсивної терапії).
 5. Рецидивний гострий середній отит: ≥ 8 за життя або ≥ 2 , якщо була піорея або ≥ 1 , якщо був мастоїдит або внутрішньочерепні ускладнення або хронічний середній отит.
 6. Рецидивні гнійні синусити ≥ 2 рази на рік.
 7. Рецидивні інвазивні інфекції шкіри та м'яких тканин: омфаліт, фурункульоз, флегмона, абсцес, ячмінь, парапроктит, панарицій.
 8. Хронічна або рецидивна діарея (мальабсорбція / кишкова інфекція / аутоімунна ентеропатія чи запальне захворювання кишечника) з втратою маси тіла.
 9. Бронхоектази і хронічний бронхіт.
 10. Алергія (бронхіальна астма, алергічний риніт, екзема, харчова алергія, кропив'янка, ангіоневротичний набряк).
 11. Лімфаденопатія (> 3 вузли, > 3 місяці, неінфекційна, не злоякісна).
 12. Аутоімунна цитопенія ($> / = 2$ лінії – синдром Еванса-Фішера) або хронічна ідіопатична тромбоцитопенічна пурпура або аутоімунна гемолітична анемія або аутоімунна нейтропенія у дітей старше 4 років.
 13. Системний червоний вовчак, дискоїдний вовчак, гломерулонефрит, артрит, васкуліт, синдром Шегрена
 14. Аутоімунні ураження ШКТ: стоматит, аутоімунний ентерит, запальні захворювання кишечника, аутоімунний гепатит, атрофічний гастрит, глютеніт ентеропатія.
 15. Аутоімунні ендокринопатії: аутоімунний тиреоїдит, гіпопаратиреоз, хвороба Адісона, гіпогонадотропний гіпогонадизм, цукровий діабет 1 типу.
 16. Інші аутоімунні хвороби: алопеція, вітіліго, інтерстиціальне ураження легень, міокардит.
 17. Тимома.
 18. Неоплазії (лімфома, лейкоз, карцинома, рак шлунку)
 19. Затримка фізичного розвитку в дітей.
-

Додаток 2
до Стандарту медичної
допомоги «Загальний
варіабельний імунодефіцит»
(підпункт 3, пункту 3, розділу II)

Клініко-лабораторні критерії ЗВІД

| Клінічні критерії (щонайменше один) | Лабораторні критерії (усі) | Критерії виключення |
|---|---|---|
| <p>підвищена чутливість до інфекцій</p> <p>аутоімунні захворювання</p> <p>гранульоми</p> <p>поліклональна лімфопроліферація</p> <p>сімейний анамнез дефіциту АТ-утворення</p> | <p>суттєве зниження IgG (менше 5 г/л) та IgA (менше 0,8 г/л) або на 2 сигмальних відхилення від вікової норми</p> <p>рівень IgM може бути нормальним або зниженим (менше 0,4 г/л)</p> <p>відсутність захисних рівнів антитіл до відповідних збудників після проведеної вакцинації/або відсутні ізогемаглютиніни</p> <p>альфа і бета для осіб груп крові: I (0), A(II), B(III)</p> <p>низькі В-клітини пам'яті (<70% від вікового нормального значення)</p> | <p>вторинні причини гіпогаммаглобулінемії (втрата білка, застосування імуносупресорів, злаякісні утворення)</p> <p>ознаки глибокого дефекту Т-лімфоцитарної ланки, визначені як 2 наведені нижче:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) кількість CD4+: 2-6 р. - <300 мкл; 6-12 р. - <250 мкл; 12 років - <200 мкл 2) кількість наївних CD4+: 2-6 р. - <25%,; 6-16 р. - <20%; 16 р. - <10% 3) відсутня проліферація Т-клітин |