|  |  |
| --- | --- |
| **ПОГОДЖЕНО****Заступник Директора****Департаменту охорони здоров’я****Виконавчого органу Київської міської ради****(Київської міської Державної адміністрації)****Курмишов О.В. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_****«\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2015 року**  | **ЗАТВЕРДЖЕНО****Директор****Приватне підприємство «ПАО»****Ярошенко О.В. \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_****«\_\_»\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2015 року** |

**ПРИВАТНЕ ПІДПРИЄМСТВО
«ПАО»**

**ЛОКАЛЬНИЙ ПРОТОКОЛ**

*Надання медичної допомоги хворим на загальний варіабельний імунодефіцит.*

1. **ПАСПОРТНА ЧАСТИНА.**
	1. **Діагноз:** *Надання медичної допомоги хворим на загальний варіабельний імунодефіцит.*
	2. **Шифр МКХ -10:** D83 Загальний варіабельний імунодефіцит.
	3. **Дата складання:**
	4. **Дата перегляду:**
	5. **Наказ по ПРИВАТНОМУ ПІДПРИЄМСТВУ «ПАО» щодо розробки Локального протоколу.**
	6. **Члени робочої групи з розробки локального протоколу:**

|  |  |
| --- | --- |
| **П.І.Б.** | **ПОСАДА** |
|  |  |

* 1. **Медико - технологічні документи галузевого рівня на підставі яких був розроблений протокол:**
* **Наказ МОЗ України від 03.07.2006 № 432 Про затвердження протоколів надання медичної допомоги за спеціальністю «Алергологія»;**
* **Наказ МОЗ України від 15.01.2014 № 34 «Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації екстреної медичної допомоги»;**
* **Наказ МОЗ України від 14.02.2012 № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації, що використовується в закладах охорони здоров’я»;**
* **Наказ МОЗ України від 28.09.2012 № 751 «Про створення і впровадження медико-технологічних документів по стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров’я»;**
	1. **Матеріально-технічне забезпечення (Додаток 1).**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Положення локального Протоколу медичної допомоги | Необхідні дії згідно стандарту | Строки виконання | Виконавці | Індикатори якості медичної допомоги |
| Організація надання медичної допомоги  | 1.Запис пацієнта через реєстратуруНадання допомоги лікарем-імунологом проводиться в кабінеті лікаря-імунолога2.Оформлення медичної картки форма 043/o;3.Оформлення лікарем-імунологом згоди пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції та знеболення форми 003-6/о;4.Заповнення виписки із медичної карти амбулаторного хворого 027/о;5.Заповнення консультаційного висновок спеціаліста 028/o;6.Оформлення фінансових документів, якщо надана послуга за спец рахунком. | п. 1. до 5 хвилин-п.2; п.3; п.4; п.5; п.6 – до 30 хвилин | РеєстраторП.І.Б.Лікар-імунологП.І.Б.каб.тел. | Наявність локального протоколу у лікаря.Наявність у кожного пацієнта медичної картки хворого, форми 043/о |
| Діагностика  | ДіагностикаОбґрунтуванняДіагностика у ЗОЗ, що надають вторинну амбулаторну медичну допомогу включає встановлення діагнозу ЗВІД на основі анамнестичних та клінічних даних, загальних лабораторних обстежень, спеціальних імунологічних, інструментальних обстежень, діагностику інфекційних, інших захворювань та ускладнень, проведення диференціальної діагностики.Необхідні дії лікаряКлінічні методи діагностики: * збір анамнезу (інфекційного, вакцинального та сімейного анамнезу тощо) (див. Розділ 4.2);
* оцінка загального стану та фізичного розвитку, фізикальне обстеження: стан шкіри, дихальної та травної систем, суглобів, відсутність чи зменшення розмірів мигдаликів і лімфатичних вузлів, при загостренні інфекційного процесу: розміри печінки і селезінки тощо.

Лабораторні обстеження1. Загальні обстеження:* загальний аналіз крові з підрахунком кількості еритроцитів, лейкоцитів, тромбоцитів, а також абсолютної кількості лімфоцитів, нейтрофілів;
* протеїнограма з оцінкою процентного вмісту гамма-глобулінів (при відсутності цього обстеження);
* біохімічні показники крові: АЛТ, АСТ, білірубін, креатинін та інші (за показами);
* посіви з вогнищ інфекції слизових оболонок, шкіри, біологічних рідин (секретів), крові з визначенням чутливості виділених збудників до антибіотиків (за показами).

2. Імунологічні обстеження:* рівень сироваткових імуноглобулінів M, G, A;
* рівень ізогемаглютинінів (при можливості);
* рівень антитіл до правця, пневмококів, Haemophilus influenzae b у вакцинованих, при низьких титрах – повторна вакцинація з визначенням антитіл через місяць після вакцинації (при можливості);
* кількість популяцій та субпопуляцій лімфоцитів крові: CD3+-, CD4+-, CD8+-, CD19+ (-CD20+), CD16+/56+-лімфоцити (%, Г/л);
* загальна комплементарна активність сироватки (CH50) та компоненти комплементу С4, С2, С3 (за показами);
* фаготест: фагоцитарний показник, НСТ-тест: спонтанний та стимульований (за показами);
* виявлення у крові аутоімунних маркерів: СРП, АНА, анти-ЦЦП, кріоглобуліни, пряма і непряма реакція Кумбса та інші аутоантитіла у крові (за показами).

3. Обстеження, які дозволяють зробити висновки про наявність інфекційного процесу (за показами):* антитіла до ВІЛ1/2 у крові (за згодою пацієнта);
* виявлення ВГВ, ВГС, цитомегаловірусу, EBV, інших герпес-вірусів у крові та біологічних рідинах/секретах методом ПЛР;
* виявлення туберкульозу згідно з відповідними медико-технологічними документами за темою «Туберкульоз»;
* виявлення лямблій та інших паразитів у калі.

Інструментальні методи (за показами):* спірометрія,пневмотахометрія;
* рентгенографія органів грудної клітки та додаткових пазух носа;
* електрокардіографія;
* ультразвукова діагностика внутрішніх органів;
* ехокардіографія (ехоКГ);
* езофагогастродуоденоскопія та/або колоноскопія.

**Консультації спеціалістів** (у тому числі дитячих)**:** лікаря-пульмонолога, лікаря-фтизіатра, лікаря-гастроентеролога, лікаря-ревматолога, лікаря-отоларинголога, лікаря-гематолога, лікаря-дерматолога, лікаря-онколога, лікаря-ендокринолога, лікаря-офтальмолога, лікаря-невролога та інших (за показами).Диференціальна діагностика (більш детально розділ 4.5):* інші природжені імунодефіцити: гіпо/агамаглобулінемія, гіпер-IgM синдром тощо;
* ВІЛ-інфекція – СНІД;
* набутий/вторинний ВІЛ-неасоційований імунодефіцит, пов'язаний з імунотропними вірусами та ятрогенними впливами (глюкокортикоїди, цитостатики, променева терапія) та інші.
 |  | Лікар-імунологП.І.Б.каб.тел. | Вчасно поставлений діагноз. Вчасно розпочато лікування. |
| Лікування |  |  | Лікар-імунологП.І.Б.каб.тел. |  |
| Реабілітація | Обгрунтування:Реабілітація проводиться з метою досягнення стійкої ремісії інфекційних, аутоімунних, гранульоматозних захворювань та ускладнень.Необхідні дії лікаря:* масаж, лікувальна фізкультура (ЛФК);
* санаторно-курортне лікування (один раз у рік).

3.2.4. Профілактика інфекційного захворюванняОбгрунтуванняПрофілактика інфекційного захворювання проводиться з метою попередження інфекційних та інших ускладнень, а також досягненя їх більш стійкої ремісії.Необхідні дії лікаря: * при наявності частих рецидивуючих інфекцій або сформованих важких хронічних вогнищ інфекції (наприклад, бронхоектази, хронічна діарея) та при недостатній ефективності замісної терапії імуноглобулінами проводиться додаткова антибіотикопрофілактика інфекційних ускладнень із застосуванням антимікробних препаратів – постійний прийом сульфаметоксазолу/триметоприму у дозі 2-5 мг/кг в 1-2 прийоми на добу або двох протимікробних препаратів широкого спектру дії (сульфаметоксазолу/триметоприму в комбінації з фторхінолонами або кларитроміцином), базуючись на клінічних проявах інфекції у пацієнта;
* вакцинація за індивідуальним календарем щеплень всіма вакцинами, крім живих (проти туберкульозу, поліомієліту тощо);
* додаткова вакцинація проти пневмококів, Haemophilus influenzae b, менінгококу. При виявленні низьких рівнів антитіл до пневмококів після вакцинації через 4 тижні необхідно застосувати «бустерні» дози пневмококової вакцини для ефективного щеплення (повторний контроль через 4 тижні);
* додаткова щорічна вакцинація проти грипу (окрім живої вакцини) пацієнтів та членів їх родин;
* консультація членів родини, їх обстеження на рівні імуноглобулінів M, G, A у крові.
 |  |  |  |
| Профілактика | Диспансеризація ОбгрунтуванняДиспансеризація проводиться з метою контролю за ефективністю лікування імуноглобулінами та попередження розвитку ускладнень. Необхідні дії лікаря:- постійний клініко-лабораторний контроль (рівень IgG в сироватці) здійснюється протягом перших 6 місяців кожного місяця при застосуванні замісної імуноглобулінотерапії, надалі – кожні 3 місяці (забір крові проводиться безпосередньо перед введенням внутрішньовенних імуноглобулінів (ВВІГ)); - контроль загального аналізу крові проводиться не рідше, ніж кожні 3 місяці (виявлення анемії, тромбоцитопенія та інших змін), контроль рівня біохімічних показників (АЛТ, АСТ, білірубін, креатинін) – кожні 6 місяців. Підвищення рівня печінкових ферментів може бути результатом наявності аутоімунного або вірусного гепатиту. За цих умов необхідне обстеження пацієнта на вірусні гепатити В і С (перевага надається методу полімеразної ланцюгової реакції (ПЛР)); - скерування пацієнта до ЗОЗ, що надає третинну медичну допомогу, при сумнівному діагнозі або тяжкому перебігу хвороби, неефективності або побічній дії імуноглобулінотерапії, нестабільності ремісії аутоімунних, гранульомазозних та онкологічних захворювань, тяжких ускладненях, неефективності вакцинації. |  |  |  |