

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР АЛЛЕРГОЛОГИИ И
КЛИНИЧЕСКОЙ ИММУНОЛОГИИ**

СТАНДАРТ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИОТЁК

ТАШКЕНТ-2025

«УТВЕРЖДАЮ»
Республиканский специализированный
научно-практический медицинский центр
аллергологии и клинической иммунологии,
профессор Разикова И.С.

« » 2025й

СТАНДАРТ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК

ТАШКЕНТ-2025

СТАНДАРТ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИООТЁК

Наименование национального стандарта (код), специалисты вовлекаемые для диагностики и лечения по нозологии

Кодирование по МКБ 10/11	Наименование нозологии:	Специалисты, занимающиеся амбулаторной диагностикой по данной нозологии		Специалисты, занимающиеся диагностикой и лечением данной нозологии в условиях стационара	
		Основной специалист	Дополнительные специалисты	Основной специалист	Дополнительные специалисты
Кодирование по МКБ 10					
D84.1	Дефект в системе комплемента (данный код используется для кодирования НАО с дефицитом С1-ИНГ (I и II типов) и для НАО с нормальным уровнем С1-ИНГ).	Аллерголог, семейный врач	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог	Аллерголог	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог, реаниматолог
Кодирование по МКБ 11					
4A00.14	Наследственный ангионевротический отёк				

Первичная неотложная медицинская помощь в случае наследственного ангиоотёка оказывается всеми врачами, квалифицированную медицинскую помощь оказывают врач-реаниматолог и аллерголог-иммунолог

**МЕРОПРИЯТИЯ ПО ПЛАНОВОЙ ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИОННЫМ МЕРОПРИЯТИЕМ
ПО НОЗОЛОГИИ**

НАСЛЕДСТВЕННЫЙ АНГИОТЁК

Диагностические мероприятия	Название медицинских услуг	По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или обследований	Продолжительность лечения
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение*				
		ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Консультация главного специалиста (врача)	1. Жалобы и анамнез 2. Объективный осмотр 3. Физикальное и клиническое обследование.	Семейный врач	Семейный врач	Аллерголог	Аллерголог	Аллерголог	2	Период лечения: по обращению Продолжительность лечения: с учётом состояния пациента
Примечание: В случаях отсутствия специалиста в районе пациенты направляются в соседний район.								
Консультация (дополнительно) специалиста (врача)	1. Жалобы и анамнез 2. Объективный осмотр 3. Физикальное и клиническое обследование.	-	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог, реаниматолог	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог, реаниматолог	Терапевт, гастроэнтеролог, хирург, оториноларинголог, Реаниматолог	1	Период лечения: по обращению Продолжительность лечения: с учётом состояния пациента

Примечание. При выявлении сопутствующих заболеваний при обследовании пациента проводятся дополнительные консультации специалистов согласно показаниям на уровне медицинских учреждений.

Основные лабораторные анализы	1. С1-ингибитор	-	-	-	-	+	2	
	2. Функциональная активность С1-ингибитора	-	-	-	-	+	2	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений.

Дополнительные лабораторные исследования	1. С4	-	-	-	-	+	1	
	2. С1q	-	-	-	-	+	1	
	3. Антитела к С1-ингибитору	-	-	-	-	+	1	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений.

Основные инструментальные исследования	1. УЗИ органов брюшной полости	-	+	+	+	+	1	
	2. КТ органов брюшной полости	-	-	+	+	+	1	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений.

Дополнительные инструментальные исследования	1. Бронхоскопия	-	-	-	+	+	1	
---	-----------------	---	---	---	---	---	----------	--

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений.

ПСВ – пункт семейного врача; СП – семейная поликлиника; МПСП – многопрофильная семейная поликлиника; УЗИ – ультразвуковое исследование; ЭКГ - электрокардиография

ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:

При неэффективности проводимой терапии, наличие признаков компрессии дыхательных путей, тяжелая абдоминальная атака.

(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основное медикаментозное лечение)		По уровню и виду плановой медицинской помощи					Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
Международное непатентованное название препарата	Дозировка и применение препарата	ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицин- ские учреждения областного уровня	Медицин- ские учреждения республи- канского уровня		
Икатибант	30 мг п/к	+	+	+	+	+	Доза подбирается индивидуально	Доза подбирается индивидуально
Ингибитор С1- эстеразы человека	20 МЕ/кг в/в	-	-	-	+	+	Доза подбирается индивидуально	Доза подбирается индивидуально
Свежезамороженная плазма (только при отсутствии ингибитора С1- эстеразы человека)	400 мл в/в	-	-	+	+	+	Доза подбирается индивидуально	Доза подбирается индивидуально
Даназол	2,5-10 мг/кг массы тела за 5 дней до и 2-3 дня после (максимальная доза 600 мг). Если пациент уже получает долгосрочную профилактику даназолом, доза должна быть увеличена вдвое	-	-	+	+	+	При подтверждённом диагнозе доза подбирается индивидуально	При подтверждённом диагнозе доза подбирается индивидуально

Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		По уровню и виду плановой медицинской помощи					Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
Международное незапатентованное название препарата	Дозировка и применение препарата	ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Ланаделумаб	300 мг 1 раз в 2 недели (доза может быть снижена до 1 раза в 4 недели)	-	-	-	+	+		Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Транексамовая кислота	30-50 мг/кг массы тела, разделенных на 4 приема (до 6 г)	-	-	+	+	+		Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Прогестагены (дезогестрел, линэстренол)	Только для женщин детородного возраста. Согласно инструкции к конкретному препарату	-	-	-	+	+		Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.

(ПЛАНОВОЕ ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Диагностическая бронхоскопия

(ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)

Не разработана

ЭКСТРЕННАЯ (СКОРАЯ) МЕДИЦИНСКАЯ ПОМОЩЬ ПРИ АНГИОНЕВРОТИЧЕСКОМ ОТЁКЕ

У пациента отёк, способный привести к асфиксии, выраженная абдоминальная атака или тяжёлый периферический отёк

Лечебные мероприятия (основное медикаментозное лечение)		По уровню и виду плановой медицинской помощи					Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
Международное непатентованное название препарата	Дозировка и применение препарата	ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицин- ские учреждения областного уровня	Медицин- ские учреждения республи- канского уровня		
Икатибант	30 мг п/к	+	+	+	+	+	Доза подбирается индивидуально	Доза подбирается индивидуально

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОГО НА “Д” УЧЁТЕ)

Мероприятия по проведению диспансеризации	Название медицинских услуг	ПСВ/СП	МПЦП	Минимальное количество	Период диспансерного наблюдения
Консультация специалиста (врача)	Осмотр врача	+	+	1	Пожизненно
<p>Примечание. Пациент с установленным диагнозом должен находиться на диспансерном наблюдении врача-специалиста (предпочтительная у врача-аллерголога-иммунолога, а при его отсутствии у врача другой специальности) по месту жительства и являться для контроля терапии 1 раз в 3 месяца. При контрольном посещении врача должны быть зарегистрированы локализация, частота и тяжесть симптомов, частота использования и эффективность терапии для купирования острых приступов.</p>					
Лабораторное исследование	1. С1-ингибитор	-	-	2	Пожизненно
	2. Функциональная активность С1-ингибитора	-	-	2	Пожизненно
<p>Примечание: измененные показатели (ингибитор С1-эстеразы, функциональная активность С1-эстеразного ингибитора) требуют подтверждения с интервалом не менее, чем 1 месяц в медицинских учреждениях республиканского уровня.</p>					

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Не разработана

ПРОФИЛАКТИКА

Мероприятия по проведению профилактики	Название медицинских услуг	ПСВ/СП	МПЦП	Минимальное количество	Период профилактики
Консультация специалиста (врача)	Осмотр аллерголога	-	+	1	По показаниям
<p>Примечание: Рекомендуется информировать пациентов о всех возможных триггерах заболевания с целью максимального ограничения их воздействия. Пациентам рекомендуется проводить краткосрочную профилактику перед любыми оперативными вмешательствами (в том числе малыми, такими как стоматологические манипуляции), инвазивными медицинскими исследованиями, особенно в области дыхательных путей, верхних отделах пищеварительного тракта, для предотвращения развития ангиоотёков.</p>					
Лабораторное исследование	1. С1-ингибитор	-	-	2	По показаниям

	2. Функциональная активность C1-ингибитора	-	-	2	По показаниям
<p>Примечание. Всем пациентам-пробандам с подозрением на АО рекомендуется проведение двукратного исследования уровня ингибитора C1-эстеразы (C1-INH) в крови и определение функциональной активности C1-эстеразного ингибитора в крови методом иммуноферментного анализа в крови или исследования уровня ингибитора C1-эстеразы (C1- INH) в крови и функциональной активности C1-эстеразного ингибитора в крови в сочетании с проведением молекулярно-генетического исследования мутаций в гене SERPING1 в крови методами секвенирования и количественной MLPA для подтверждения диагноза в медицинских учреждениях республиканского уровня.</p>					