



Правительство
Москвы



КОМПЛЕКС
СОЦИАЛЬНОГО
РАЗВИТИЯ
МОСКВЫ



Департамент
здравоохранения
города Москвы



Центр
аналитического развития
социального сектора

СИСТЕМА ПОДДЕРЖКИ
ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ

АЛЛЕРГОЛОГИЯ- ИММУНОЛОГИЯ

Клинические протоколы лечения

Согласовано: Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ»

МОСКВА
2 0 2 1

Правительство Москвы
Комплекс социального развития города Москвы
Департамент здравоохранения города Москвы
АНО «Центр аналитического развития социального сектора»

Фомина Д. С., Ревякина В. А., Данилычева И. В., Юдин А. А.,
Белоглазова И. П., Круглова Т. С., Мороз К. Ю., Ковалевская О. С.,
Бобрикова Е. Н., Борзова Е. Ю., Кравченко Н. Ю.

СИСТЕМА ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ

АЛЛЕРГОЛОГИЯ-ИММУНОЛОГИЯ

Клинические протоколы лечения

Москва, 2021

УДК 616-08:616.5
ББК 53.0/57.8
С 34

Организация-разработчик:

АНО «Центр аналитического развития социального сектора»

Рецензенты:

Хаитов М. Р. – член-корреспондент РАН, д. м. н., профессор, директор ФГБУ «ГНЦ Институт иммунологии» ФМБА России.

Ильина Н. И. – д. м. н., профессор, главный врач ФГБУ «ГНЦ Институт иммунологии» ФМБА России, заместитель директора по клинической работе.

С 34 Система поддержки принятия врачебных решений. Аллергология-иммунология: Клинические протоколы лечения / Составители: Д. С. Фомина, В. А. Ревякина, И. В. Данилычева [и др.] – М.: ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ», 2021. – 110 с.

Данные методические рекомендации предназначены для руководителей, заведующих отделениями аллергологии, врачей-аллергологов, врачей общей практики и врачей-терапевтов.

Данный документ является собственностью Департамента здравоохранения города Москвы, не подлежит тиражированию и распространению без соответствующего разрешения.

ISBN 978-5-907404-21-2

УДК 616-08:616.5
ББК 53.0/57.8

Составители:

Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии МБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Ревякина В. А. – д. м. н., заведующая отделением аллергологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», профессор НИИ питания РАМН.

Данилычева И. В. – к. м. н., доцент, ведущий научный сотрудник отделения «Аллергология и иммунотерапия» ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.

Юдин А. А. – к. м. н., доцент кафедры иммунологии МБФ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», врач-пульмонолог ФГБУ КБ № 1 УДП РФ, врач высшей квалификационной категории.

Белоглазова И. П. – доцент кафедры, к. м. н., заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», ФГБОУ «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России.

Круглова Т. С. – врач высшей квалификации, заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Бобрикова Е. Н. – врач высшей квалификации, заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Мороз К. Ю. – начальник учебно-методического отдела Института инновационных образовательных методологий ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.

Ковалевская О. С. – аналитик в проектном офисе ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Борзова Е. Ю. – профессор, д. м. н. (Россия), PhD (Великобритания). Профессор кафедры кожных и венерических болезней им. В. А. Рахманова ПМГМУ им. И. М. Сеченова.

Кравченко Н.Ю. – заведующая организационно-методическим отделом по аллергологии-иммунологии и пульмонологии ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ».

© Департамент здравоохранения города Москвы, 2021
© АНО «Центр аналитического развития социального сектора», 2021
© ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ», 2021

ISBN 978-5-907404-21-2

АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ

1. Заболевание.....	7
2. Диагностика.....	7
3. Лечение	12
4. Наблюдение и ведение	16
5. Схемы ведения пациентов в алгоритмическом виде.....	17
6. Приложения	18

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ

1. Заболевание.....	33
2. Диагностика.....	33
3. Лечение	39
4. Наблюдение и ведение	43
5. Регистры по заболеванию	45
6. Схемы ведения пациентов в алгоритмическом виде	46
7. Приложения	48

КРАПИВНИЦА

1. Заболевание.....	57
2. Диагностика.....	58
3. Лечение	65
4. Наблюдение и ведение	68
5. Схемы ведения пациентов в алгоритмическом виде.....	69
6. Приложения	71

ПЕРВИЧНЫЙ НЕУТОЧНЕННЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ

1. Заболевание.....	81
2. Диагностика.....	81
3. Лечение	91
4. Наблюдение и ведение	92
5. Регистры по заболеванию	93
6. Схемы ведения пациентов в алгоритмическом виде	94
7. Приложения	95

АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ РИНИТ



1 / ЗАБОЛЕВАНИЕ

Аллергический ринит (АР) – заболевание, характеризующееся IgE-опосредованным воспалением слизистой оболочки полости носа (которое развивается под действием аллергенов) и наличием ежедневно проявляющихся в течение часа двумя и более симптомами: заложенностью (обструкцией) носа, выделениями из носа (ринореей), повторяющимся чиханием, зудом в полости носа. АР часто сочетается с другими аллергическими заболеваниями, такими как аллергический конъюнктивит, атопический дерматит, бронхиальная астма (БА). АР рассматривается как фактор риска развития БА.

Код по МКБ-10:

J30 – Вазомоторный и аллергический ринит.

J30.1 – Аллергический ринит, вызванный пылью растений.

J30.2 – Другие сезонные аллергические риниты.

J30.3 – Другие аллергические риниты.

J30.4 – Аллергический ринит неуточненный.

2 / ДИАГНОСТИКА

2.1. Жалобы и анамнез заболевания

Жалобы пациента:

- зуд в полости носа;
- водянистые выделения из носа;
- чихание;
- заложенность носа;
- снижение обоняния.

Симптомы, характерные для аллергического ринита:

- ринорея;
- приступообразное чихание;
- заложенность носа (блок носового дыхания);
- anosmia;
- зуд в полости носа.

Дополнительные необязательные симптомы:

- глазные симптомы (гиперемия конъюнктивы);
- головная боль;
- боль в ухе;
- снижение слуха;
- носовые кровотечения;
- першение в горле;
- кашель.

При сборе аллергологического анамнеза обратить внимание на:

- длительность заболевания;
- сезонность заболевания;
- наличие других атопических заболеваний и наследственности по АЗ;
- эффективность антигистаминных препаратов;
- жилищные условия (в том числе наличие домашних животных, ковров, плесени);
- наличие профессиональных вредностей;
- непереносимость пищевых продуктов;
- непереносимость лекарственных препаратов.

2.2. Осмотр врача

Характерны внешние признаки ринита:

- затруднение или отсутствие носового дыхания;
- приоткрыт рот;
- приступообразное чихание;
- водянистое отделяемое из носа (в случае присоединения вторичной инфекции назальный секрет может носить слизисто-гнойный характер);
- наличие дерматита над верхней губой и в области крыльев носа;
- передняя риноскопия (отек носовых раковин, значительное количество водянистого секрета, ярко-красный цвет слизистой в период обострения сезонного аллергического ринита (далее – САР), цианотичный или серый цвет слизистой при круглогодичном аллергическом рините (далее – КАР), пятнистость («мраморность») слизистой (симптом Воячека), могут выявляться полипы).

2.3. Предварительный диагноз и дифференциальный диагноз (приложение 1)

Аллергический ринит, верификация диагноза после дообследования.

В зависимости от этиологического фактора выделяют:

- сезонный;
- круглогодичный (бытовой);
- профессиональный.

По характеру течения:

- интермиттирующий: АР-симптомы беспокоят менее 4 дней в неделю или менее 4 недель в году;
- персистирующий: АР-симптомы беспокоят более 4 дней в неделю и более 4 недель в году.

По степени тяжести:

- легкая степень тяжести – у пациента имеется слабовыраженные симптомы ринита, которые не нарушают дневную активность и сон;
- средняя степень тяжести – симптомы ринита препятствуют работе, учебе, занятиям спортом, нарушают сон пациента;
- тяжелая степень – симптомы значительно ухудшают качество жизни пациента, который в отсутствие терапии не может нормально работать, учиться, заниматься спортом; значительно нарушается ночной сон.

По стадии заболевания:

- обострение;
- ремиссия.

2.4. Критерии направления на срочную госпитализацию

Показаний к **срочной** госпитализации – нет.

Критерии на плановую госпитализацию:

- отсутствие эффекта от терапии;
- тяжелое состояние общего соматического статуса;
- тяжелое обострение основного заболевания;
- жизнеугрожающая локализация ангиоотека (применимо для протокола крапивницы и первичного иммунодефицита).

2.5. Обследования

- Рентгенологическое исследование полости носа и околоносовых пазух (направление ВОП, интерпретация результатов – врач-оториноларинголог, врач аллерголог-иммунолог).
- Спирометрия (по показаниям).

Лабораторные:

- клинический анализ крови (лейкоцитарная формула + СОЭ), возможно наличие эозинофилии в период обострения, лейкоцитоз, лимфоцитоз при ОРВИ;
- риноцитограмма.

Аллергологическое обследование

Обследование проводится по рекомендации врача аллерголога-иммунолога при направлении в центр компетенций:

- кожные пробы;
- определение специфических IgE;
- эндоназальные провокационные тесты.

2.6. Консультации специалистов

- Врач аллерголог-иммунолог.
- Врач-оториноларинголог.

2.7. Постановка клинического диагноза

По критериям (на основании жалоб, анамнеза, дополнительных симптомов, осмотра).

2.8. Показания для направления (для дальнейшего ведения пациента)

Диспансерное наблюдение пациента с аллергическим ринитом осуществляет врач аллерголог-иммунолог в амбулаторном центре не менее 1 раза в 12 месяцев, индивидуальный график наблюдения по плану, составленному врачом аллергологом-иммунологом.

Показания для направления в специализированный центр аллергологии и иммунологии для специалистов:

- Специфическая диагностика.
- Отсутствие эффекта от проводимого лечения, необходимость коррекции проводимой терапии или индивидуального подбора лекарственных средств.
- Развитие осложненного течения заболевания.
- Необходимость принятия согласованного решения по госпитализации для оказания специализированной медицинской помощи.
- Решение вопроса о проведении АСИТ.
- Беременные пациенты с АР.
- Решение вопроса о ГИБТ.

2.9. Критерии оценки качества и сроков постановки диагноза

Критерии оценки качества:

1. Своевременность и объем проведенного обследования.
2. Своевременность определения предварительного диагноза аллергического ринита.
3. Своевременность лекарственных назначений.
4. Своевременность направления к врачу аллергологу-иммунологу.

Сроки:

- После консультации врача аллерголога-иммунолога.
- Острое обострение хронического состояния – при наличии установленного диагноза 7–10 дней.

Критерии оценки качества медицинской помощи при АР

Обратимость основных симптомов или улучшение состояния на фоне патогенетической терапии.

3 / ЛЕЧЕНИЕ

3.1. Немедикаментозное лечение

- Памятка для пациента с САР (приложение 2).
- Гипоаллергенные условия быта (выдать памятку) (приложение 3).

3.2. Медикаментозное лечение

Медикаментозное лечение предполагает ступенчатый подход к терапии (см. таблицу на стр. 14):

- 1-ю ступень терапии назначает ВОП, в случае неэффективности фармакотерапии 1-й ступени переход на 2-ю ступень – легкая степень тяжести.
- 2–3-я ступень – средняя, тяжелая степень тяжести.
- 3-я ступень – тяжелая степень тяжести.
- 4-я ступень терапии, АСИТ, таргетная терапия осуществляется специалистами.

Оценка эффективности назначения 1-й ступени осуществляется через 5–7 дней после назначения терапии 1-й ступени ВОП.

– Антигистаминные II поколения ЛС, применяемые для лечения АР:

- Биластин 20 мг в сутки.
- Дезлоратадин 5 мг в сутки.
- Левоцетиризин 5 мг в сутки.
- Лоратадин 10 мг в сутки.
- Рупатадин 10 мг в сутки.
- Фексофенадин 120–180 мг в сутки.
- Цетиризин 10 мг в сутки.
- Эбастин 10–20 мг в сутки (существует сублингвальная быстродиспергируемая форма).

– Интраназальные АГ, применяемые для лечения АР:

- Азеластин по 1 дозе (0,14 мг/0,14 мл) в каждый носовой ход 2 раза в сутки.
- Левокабастин по 2 дозы (100 мкг) в каждый носовой ход 2 раза в сутки, при более выраженных симптомах возможно использование 3–4 раза в сутки.

– ИНГКС, применяемые для лечения АР:

- Беклометазона дипропионат по 1 дозе (50 мкг) в каждый носовой ход 2–4 раза в сутки.
- Флутиказона фуруат по 1–2 дозы (27,5–55 мкг) в каждый носовой ход 1 раз в сутки.
- Мометазона фуруат по 1–2 дозы (50–100 мкг) в каждый носовой ход 1–2 раза в сутки.
- Флутиказона пропионат по 1–2 дозы (50–100 мкг) в каждый носовой ход 1–2 раза в сутки.
- Будесонид по 1–2 дозы (50–100 мкг) в каждый носовой ход 1–2 раза в сутки.

– Комбинированные препараты интраназальных АГ и ИНГКС для лечения АР:

- Мометазона фуруат / Азеластин по 1 дозе (50 мкг/140 мкг) в каждый носовой ход 2 раза в сутки.
- Флутиказона пропионат / Азеластин по 1 дозе (50 мкг/137 мкг) в каждый носовой ход 2 раза в сутки.

– Антагонисты лейкотриеновых рецепторов, применяемые для лечения АР:

- Монтелукаст – 10 мг 1 раз в сутки (вечером).

– Деконгестанты, применяемые для лечения АР:

- Ксилометазолин.
- Нафазолин.
- Оксиметазолин.

Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) – основной метод патогенетического лечения связанных с IgE-опосредованным механизмом аллергических заболеваний, заключающийся во введении в организм пациента возрастающих доз аллергена, ответственного за клинические проявления заболевания у данного больного (проводится специалистом в условиях специализированного аллергологического кабинета).

Ступенчатый подход к терапии

Иммунотерапия (АСИТ)			
Контроль факторов внешней среды (элиминационные мероприятия)			
Фармакотерапия для контроля симптомов			
1-я ступень	2-я ступень	3-я ступень	4-я ступень (лечение только специалистом)
Один из: • нсН ₁ -АГ • Интраназальные АГ • Интраназальные кромоны • АЛП	Один из: • ИНГКС (предпочтительно) • нсН ₁ -АГ • Интраназальные АГ • АЛП	Комбинация ИНГКС с одним или более из: • нсН ₁ -АГ • Интраназальные АГ • АЛП	• Рассмотреть терапию омализумабом тяжелого АР в сочетании с БА (омализубам в настоящее время не одобрен для терапии изолированного АР) • Рассмотреть хирургическое лечение сопутствующей патологии
Препараты скорой помощи			
Деконгестанты (интраназальные/пероральные) коротким курсом Антихолинергетики			Пероральные ГКС
Перепроверить диагноз и/или приверженность лечению либо влияние сопутствующих заболеваний и/или анатомических аномалий, прежде чем увеличивать терапию (step-up)			

3.3. Показания к хирургическому лечению

Хирургическое лечение АР не проводится.

3.4. Критерии оценки качества лечения

- выявлены анамнестические указания на связь симптомов ринита с контактом с аллергеном **Да** **Нет**
- назначены антигистаминные препараты второго поколения в дозе, соответствующей возрасту **Да** **Нет**
- назначены интраназальные глюкокортикоиды в режиме регулярного применения **Да** **Нет**
- проведено аллергологическое обследование (кожные тесты с атопическими аллергенами или определение аллерген-специфических IgE _____) **Да** **Нет**
- выявлена сопутствующая патология носа _____ **Да** **Нет**

Временные критерии качества

- назначены антигистаминные препараты второго поколения не позже 3 дней от обращения пациента (минуты/часы/сутки) (событие) **Да** **Нет**

Результативные критерии качества

- достигли уменьшения (исчезновения) симптомов ринита _____ **Да** **Нет**
- выявлена сенсibilизация к причинно-значимым аллергенам _____ **Да** **Нет**

Дополнительные критерии качества (при необходимости)

- _____ **Да** **Нет**
- _____ **Да** **Нет**

4 / НАБЛЮДЕНИЕ И ВЕДЕНИЕ

4.1. Хроническое течение заболевания

Наблюдение специалистом 1 раз в 3 месяца, ведение может осуществлять ВОП в соответствии с планом лечения, назначенным врачом аллергологом-иммунологом.

4.2. Обострение хронического заболевания

Наблюдение специалистом 1 раз в 3 месяца, ведение может осуществлять ВОП в соответствии с планом лечения, назначенным врачом аллергологом-иммунологом.

4.3. Острое заболевание

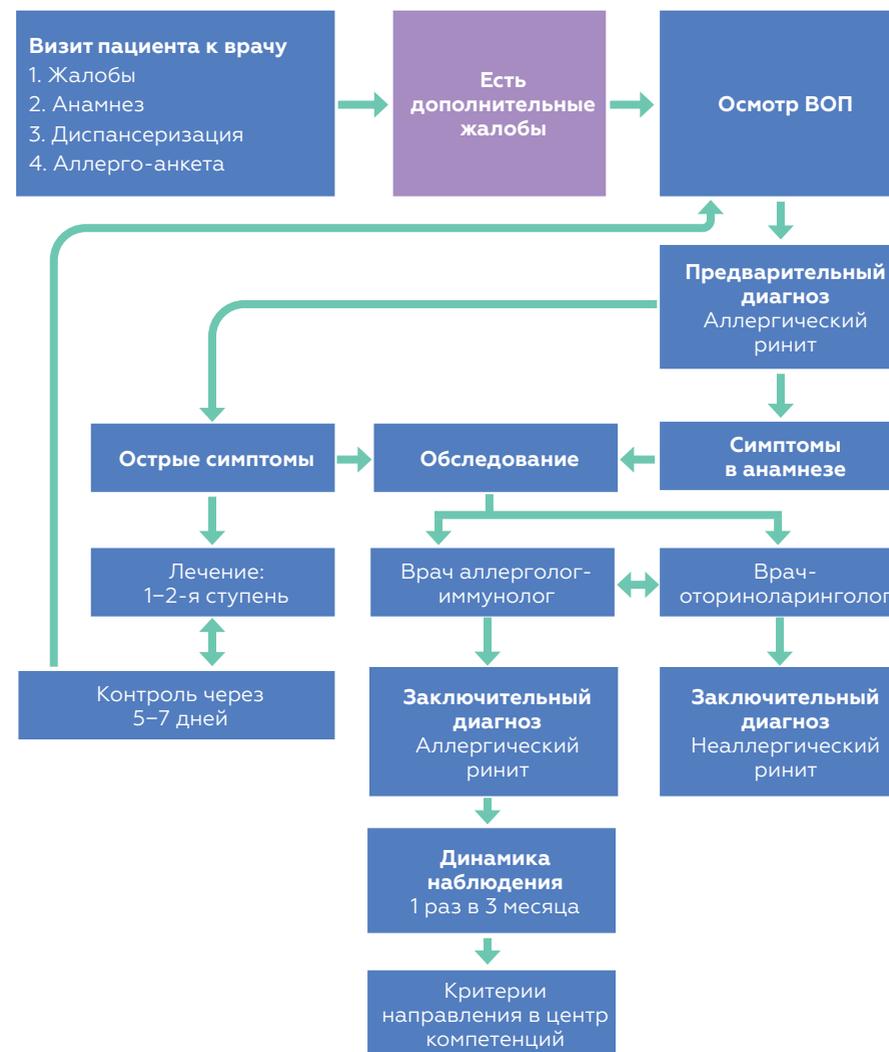
Наблюдение специалистом 1 раз в 3 месяца, ведение может осуществлять ВОП в соответствии с планом лечения, назначенным врачом аллергологом-иммунологом.

4.4. Критерии оценки качества наблюдения и ведения

- Своевременная диагностика заболевания.
- Назначение симптоматической терапии в день обращения.
- Назначение этиопатогенетической терапии после проведенного обследования и получения результатов.
- Качество ведения регистра – регистра пациентов с аллергическим ринитом нет.

5 / СХЕМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В АЛГОРИТМИЧЕСКОМ ВИДЕ

5.1. Алгоритм ведения пациента с АР



5.2. Схема ведения пациента с хроническим заболеванием

Наблюдение специалистом (по алгоритму ведения пациента с АР п. 5.1) 1 раз в 3 месяца, ведение может осуществлять ВОП в соответствии с планом лечения, назначенным врачом аллергологом-иммунологом.

6 / ПРИЛОЖЕНИЯ

6.1. Состав Клинического комитета

1. Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Члены Клинического комитета:

2. Ревякина В. А. – д. м. н., заведующая отделением аллергологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», профессор НИИ питания РАМН.
3. Данилычева И. В. – к. м. н., доцент, ведущий научный сотрудник отделения «Аллергология и иммунотерапия» ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.
4. Юдин А. А. – к. м. н., доцент кафедры иммунологии МБФ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», врач-пульмонолог ФГБУ КБ № 1 УДП РФ, врач высшей квалификационной категории.
5. Белоглазова И. П. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», ФГБОУ «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, доцент кафедры, к. м. н.
6. Круглова Т. С. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.

7. Бобрикова Е. Н. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
8. Мороз К. Ю. – начальник учебно-методического отдела Института инновационных образовательных методологий ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.
9. Борзова Е. Ю. – профессор, д. м. н. (Россия), PhD (Великобритания). Профессор кафедры кожных и венерических болезней им. В. А. Рахманова ПМГМУ им. И. М. Сеченова.

Ответственный секретарь Клинического комитета:

10. Ковалевская О. С. – аналитик в проектом офисе ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

6.2. Литература

1. Аллергический ринит у детей (роль педиатра в диагностике, лечении и профилактике) / Зайцева О. В., Барденикова С. И., 2015.
2. Клинические рекомендации. Аллергология и клиническая иммунология / Под ред. Р. М. Хаитова, Н. И. Ильиной, 2019.

6.3. Список сокращений

ARIA – Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma

IgE – иммуноглобулин класса E

АГ – антигистаминные препараты

АД – атопический дерматит

АЗ – аллергические заболевания

АК – аллергический конъюнктивит

АКР – аллергическая крапивница

АЛП – антагонисты лейкотриеновых рецепторов

АСИТ – аллерген-специфическая иммунотерапия

БА – бронхиальная астма

ВОП – врач общей практики

ГКС – глюкокортикостероид

ИЛ – интерлейкин

ИНГКС – интраназальный глюкокортикостероид

КАР – круглогодичный аллергический ринит

КР – клинические рекомендации

ЛС – лекарственные средства

МКБ-10 – Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра, принятая 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения

H₁ – гистаминовые рецепторы – рецепторы гистамина первого типа

нсH₁-АГ – неседативные H₁-антигистаминные препараты

ОАС – оральный аллергический синдром

ОНП – околоносовые пазухи

САР – сезонный аллергический ринит

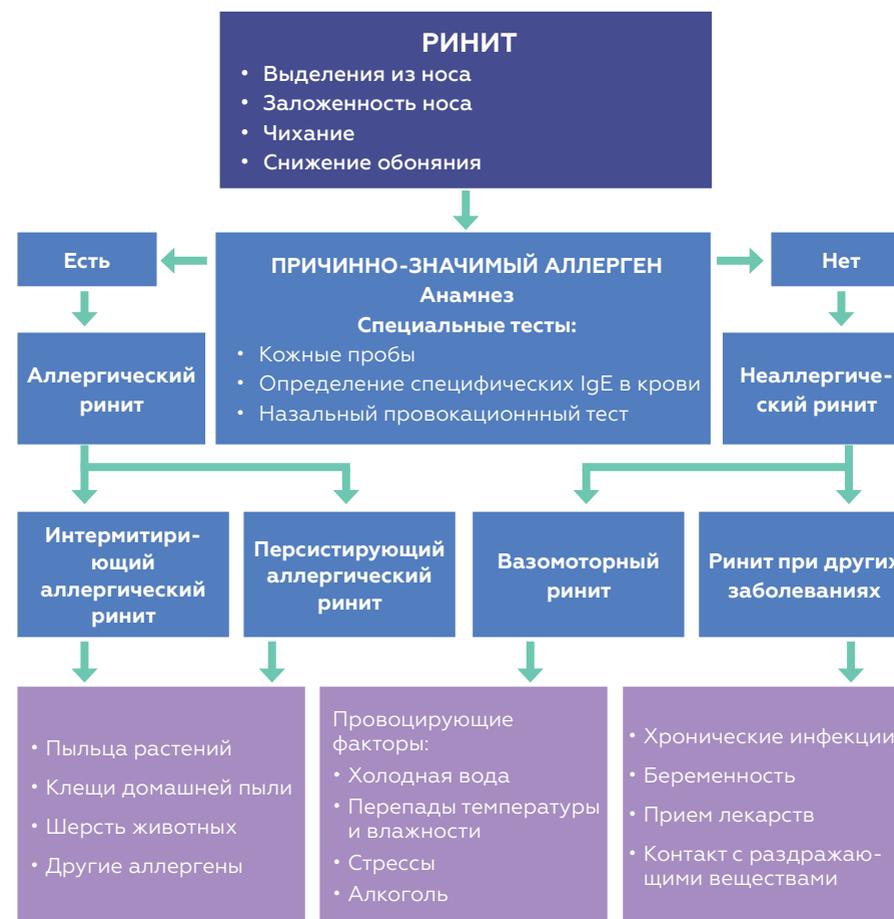
6.4. Термины и определения

Аллергический ринит (АР) – заболевание, характеризующееся IgE-опосредованным воспалением слизистой оболочки полости носа (которое развивается под действием аллергенов) и наличием ежедневно проявляющихся в течение часа двумя и более симптомами: заложенностью (обструкцией) носа, выделениями из носа (ринореей), повторяющимся чиханием, зудом в полости носа. АР часто сочетается с другими аллергическими заболеваниями, такими как аллергический конъюнктивит, атопический дерматит, бронхиальная астма (БА). АР рассматривается как фактор риска развития БА.

Аллерген-специфическая иммунотерапия (АСИТ) – основной метод патогенетического лечения связанных с IgE-опосредованным механизмом аллергических заболеваний, заключающийся во введении в организм пациента возрастающих доз аллергена, ответственного за клинические проявления заболевания у данного больного (проводится специалистом в условиях специализированного аллергологического кабинета).

6.5. Другие приложения

Приложение 1
Дифференциальная диагностика аллергического ринита



Приложение 2

Правила поведения больного поллинозом в сезон цветения

1. Если есть возможность, на сезон цветения лучше выехать в другую климатическую зону, где цветение причинно-значимых растений уже закончилось или этих растений там нет. Планируя очередной отпуск, необходимо узнать сроки цветения растений в районе выбранного вами курорта. В воздухе морских курортов и в горах концентрация пыльцы ниже.
2. Не рекомендуется выезжать за город; желательно избегать занятий садоводством, стрижки газонов и другой активности, связанной с риском повышенной экспозиции пыльцы растений.
3. Закрывайте окна в машине во время поездки, особенно за городом.
4. Наибольшая концентрация пыльцы в воздухе наблюдается рано утром, в сухие и жаркие дни, поэтому в этот период времени не рекомендуется выходить на улицу. Соответственно лучше гулять в вечерние часы, после дождя, когда концентрация пыльцы значительно меньше.
5. Не следует открывать окна в вашей квартире или офисе; дома спите с закрытыми окнами; проветривайте помещение после дождя, вечером и в безветренную погоду; на открытые окна и двери можно повесить хорошо смоченную простыню или марлю (в несколько слоев). Ежедневно проводите влажную уборку в квартире; используйте сетки на окнах (смачивать несколько раз в день), часто протирайте подоконники и другие горизонтальные поверхности в доме влажной тряпкой.
6. Рекомендуется использовать воздухоочистители с угольными и HEPA-фильтрами, позволяющими существенно снизить концентрацию пыльцы в помещении.
7. Носить на улице очки (можно солнцезащитные), которые являются механической защитой глаз от попадания пыльцы.
8. В течение дня часто орошать слизистую носовых ходов солевыми растворами (аква-марис, салин, физиомер, физраствор и др.), такое орошение механически удаляет пыльцу со слизистой носа; полоскать горло физиологическим раствором и промывать глаза препаратами морской воды (аква-марис);
9. После возвращения с улицы сразу принять душ, тщательно смыть пыльцу с волос, бровей, ресниц, сменить одежду.
10. Не сушите вещи после стирки на улице (на балконе), так как на них оседает пыльца.
11. Соблюдайте гипоаллергенную диету с исключением перекрестно-реагирующих продуктов (симптомы перекрестной пищевой аллергии включают обычно зуд в полости рта, горла, возможен отек языка, губ и т. д.). Избегайте употребления спиртного во время цветения – алкоголь еще больше расширяет кровеносные сосуды носовых ходов и затрудняет дыхание.
12. Нельзя использовать фитопрепараты, пищевые добавки, лекарственные и косметические средства (крема, шампуни и т. п.), содержащие причинно-значимую пыльцу, растительные экстракты и фруктовые компоненты. Не используйте дезодоранты и спреи с резкими, особенно цветочными запахами.
13. Проконсультируйтесь с врачом за 2 недели до начала вашего обычного сезонного обострения болезни для назначения профилактических препаратов. Прием профилактических препаратов следует продолжить до конца сезона пыления. Необходима повторная консультация в период клинических проявлений заболевания для коррекции терапии, оценки вашего состояния, определения дополнительных назначений.
14. В сезон поллиноза запрещено проведение плановой вакцинации и пробы Манту; экстренные вакцинации (столбняк, бешенство) – только после консультации с аллергологом. Крайне нежелательны в сезон цветения плановые операции, агрессивные косметические манипуляции (татуаж, мезотерапия, химический пилинг и т. п.) и т. п.

Приложение 3

Рекомендации пациентам при аллергии к домашней пыли

1. Используйте подушки и одеяла из синтетических наполнителей (синтепон, холофайбер, дакрон и т. п.), с обязательной стиркой их не реже 1 раза в 2–3 месяца (при температуре 60 °С и выше), применяйте специализированные аллергеннепроницаемые покрытия и чехлы для подушек, матрасов и одеял. Нельзя использовать в качестве наполнителей пух, перо, шерсть, т. к. в них хорошо размножаются пироглифидные клещи, выделения которых и являются основным аллергеном.
2. Синтетические подушки и одеяла стирать не реже 1 раза в 3 месяца, противоаллергенные чехлы – не реже 1 раза в 6–12 месяцев. При стирке использовать специальные добавки, уничтожающие клеща (Allergoff, Acarosan, Mite-Nix, Милбиол). Тщательно пылесосить матрасы, подушки и пространство вокруг изголовья кровати и пол в спальне каждую неделю.
3. Стараться проветривать и просушивать подушки и матрасы на солнце. В зимнее время для гибели клещей на сутки выносить постель на мороз.
4. Покрытие пола – деревянное или линолеумное. На полу не должно быть ковров или ковровина. Возможно использование небольших половиков с обязательной стиркой 1 раз в неделю (60 °С и выше).
5. Все горизонтальные поверхности ежедневно протирайте влажной тряпкой. Мойте полы шваброй, не используйте веники, метелки для пыли.
6. В квартире не должно быть мягких игрушек, гобеленов, драпировок, декоративных подушек и др. вещей, накапливающих пыль. На стенах нельзя развешивать рисунки, календари и т. п. Книжные полки должны быть закрытыми или застекленными.
7. Не должно быть массивных штор. Рекомендуется использовать вертикальные жалюзи или хлопчатобумажные занавески и часто стирать их (1 раз в 3 месяца – с противоклещевыми средствами).
8. Храните одежду в закрытых шкафах, зимнюю одежду в пластиковых и полиэтиленовых чехлах.
9. Окрашивайте стены краской или используйте моющиеся обои. Не вешайте на стены ковры.
10. Не используйте мебель с ворсистой поверхностью. Лучше заменить драпированную мебель на деревянную, пластиковую или с виниловым и кожаным покрытием. В комнате не должно быть много мебели.
11. Не храните старые газеты, журналы, вещи. Не храните под шкафами и кроватями вещи, книги и т. п.
12. Используйте пылесосы для влажной уборки с одноразовыми бумажными пакетами и HEPA-фильтрами или пылесосы с аквафильтром. Во время уборки надевать одноразовую маску. Желательно, чтобы убирался другой человек. Проводить влажную уборку как можно чаще (лучше – ежедневно), но не «пересушивать» и не «переувлажнять» воздух. Оптимальная влажность 40–50 %.
13. Не курите в квартире. Не используйте дезодоранты-спреи, аэрозольные освежители воздуха и др. резко пахнущие средства бытовой химии и косметики.
14. Используйте очистители воздуха с HEPA-фильтрами. По возможности установите оконные кондиционеры. Не пользуйтесь электрическими вентиляторами.
15. Не заводите домашних животных, птиц, рептилий, не кормите сухим кормом рыбок. Не разводите в спальне домашние растения.
16. Регулярно используйте химические средства (акарициды), уничтожающие клещей (Allergoff и др.), для мягкой мебели и постельных принадлежностей 2 раза в год (весна и осень).

Приложение 4
Перекрестные пищевые и лекарственные аллергические реакции

Растения, на пыльцу которых имеется аллергия	Пищевые продукты, на которые может быть реакция	Лекарственные растения, на которые могут быть реакции
Деревья (береза, ольха, лещина)	Яблоки, груши, орехи, вишня, черешня, персики, абрикосы, слива, морковь, сельдерей, петрушка, мед, картофель, помидоры, киви, маслины, коньяк, березовый сок	Березовый лист (почки), ольховые шишки, сосновые почки
Злаковые (луговые) травы	Пищевые злаки: пшеничный и ржаной хлеб, булочные изделия, овсяная и манная каша, рис, пшено, макароны, мюсли, пшеничная водка, пиво, квас	Рожь, овес, тимофеевка, пшеница и др.
Сложноцветные (подсолнечник, полынь, амброзия)	Семена подсолнечника, подсолнечное масло, халва, майонез, горчица, дыня, арбуз, кабачки, тыква, баклажаны, огурцы, капуста, вермуты, ароматизированные вина	Полынь, одуванчик, лопух, пижма, золотарник, ромашка, календула, василек, череда, чертополох, мать-и-мачеха, девясил, цикорий, шиповник, подсолнечник, тысячелистник
Маревые (лебеда)	Свекла, шпинат	Марь
Аллергены плесневых и дрожжевых грибов	Квашеная капуста, сыры (особенно плесневые), сметана, йогурт, кефир, виноград, сухофрукты, пиво, квас, сухие вина, шампанское	Антибиотики группы пенициллина, витамины группы В, пивные дрожжи

Приложение 5
Календарь пыления растений и споровегетации в средней полосе России

	апрель	май	июнь	июль	август	сентябрь
ольха, ива, вяз, орешник, осина, тополь	+	+				
береза, клен, дуб	+	+				
сосна		+	+			
одуванчик, костер, лисохвост			+			
липа			+	+		
овсяница, мятлик, ежа, пырей, тимофеевка				+	+	+
полынь, амброзия, лебеда					+	+
кладоспрум			+	+	+	+
альтенария				+	+	+
аспергиллус, пенициллиум	+	+	+	+	+	+

Приложение 6

Таблица. ЛС, предназначенные для лечения АР

(На основе международного согласительного документа «Аллергический ринит и его влияние на астму – Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma (ARIA)», 2008–2010 гг.)

Группа	Непатентованные названия	Механизм действия		Побочные эффекты	Комментарии
Пероральные блокаторы H ₁ -гистаминовых рецепторов	Второе поколение Акривастин Азеластин Цетиризин Дезлоратадин Эбастин Фексофенадин Левосетиризин Меквитазин Мизоластин Рупатадин Первое поколение Хлорфенирамин Клемастин Диметиндена малеат Гидроксизин	Блокада H ₁ -гистаминовых рецепторов Обладают антиаллергической активностью Новые препараты можно назначать один раз в день Отсутствие седативной активности у большинства препаратов Отсутствие антихолинергической активности Отсутствие кардиотоксичности		Второе поколение Акривастин оказывает седативное действие Меквитазин оказывает антихолинергическое действие Пероральный азеластин может вызывать седацию и имеет горький вкус Первое поколение Часто вызывают седацию и/или дают антихолинергический эффект	Пероральные антигистаминные средства второго поколения имеют преимущества в связи с благоприятным профилем по эффективности/безопасности и фармакокинетике Быстро (< 1 ч) уменьшают симптомы со стороны носа и глаз Умеренно эффективны при заложенности носа
Местные блокаторы H ₁ -рецепторов (интраназальные, внутриглазные)	Азеластин Левоскабастин Олопатадин	Блокатор H ₁ -рецепторов Некоторая антиаллергическая активность у азеластина		Незначительные локальные побочные эффекты Азеластин: горький вкус	Быстро (< 30 мин) уменьшают симптомы со стороны носа и глаз
Интраназальные кортикостероиды	Беклометазона дипропионат Будесонид Флутиказона пропионат Флутиказона фураат Мометазона фураат	Уменьшают воспаление слизистой носа Снижают гиперреактивность слизистой оболочки носа		Небольшие локальные побочные эффекты Низкий риск системных побочных эффектов Задержка роста возможна при применении беклометазона дипропионата только у маленьких детей	Отсутствие седативной активности у большинства препаратов Отсутствие антихолинергической активности Отсутствие кардиотоксичности
Антагонисты лейкотриенов	Монтелукаст	Блокируют рецепторы цистеиниловых лейкотриенов		Прекрасная переносимость	Эффективны при рините и астме Уменьшают все симптомы ринита и симптомы со стороны глаз

Приложение 6

Таблица. ЛС, предназначенные для лечения АР

(На основе международного согласительного документа
«Аллергический ринит и его влияние на астму –
Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma (ARIA)», 2008–2010 гг.)

Группа	Непатентованные названия	Механизм действия		Побочные эффекты	Комментарии
Местные кромоны (интраназальные, глазные капли)	Кромогликат	Механизм действия изучен плохо		Небольшие местные побочные эффекты	Кромоны в форме глазных капель высокоэффективны Интраназальные кромоны менее эффективны и оказывают короткое действие Высокая безопасность
Интраназальные деконгестанты	Оскиметазолин Ксилометазолин	Симпатомиметические средства Уменьшают заложенность носа		При длительном лечении (более 10 дней) может развиваться медикаментозный ринит	Лечение продолжают не более 10 дней, чтобы избежать развития медикаментозного ринита
Пероральные и внутримышечные кортикостероиды	Дексаметазон Метилпреднизолон Преднизолон Целестон (Дипроспан)	Уменьшают воспаление слизистой носа Снижают гиперреактивность		Часто наблюдаются системные побочные эффекты, особенно при внутримышечном введении Иньекции депо-препаратов могут вызывать атрофию ткани	По возможности пероральные и внутримышечные кортикостероиды следует заменить интраназальными Однако при наличии выраженных симптомов может потребоваться короткий курс системной стероидной терапии
Интраназальные антихолинергические средства	Ипратропиум *	Эффективны только при ринорее		Незначительные местные побочные эффекты Практически не обладают системной антихолинергической активностью	Эффективны при аллергическом и неаллергическом рините с ринореей

* В России зарегистрирован комбинированный препарат ипратропиума бромид с ксилометазолином.

АТОПИЧЕСКИЙ ДЕРМАТИТ



1 / ЗАБОЛЕВАНИЕ

Атопический дерматит (АтД) – аллергическое заболевание кожи, возникающее у лиц с наследственной предрасположенностью к атопическим заболеваниям, имеющее хроническое рецидивирующее течение, возрастные особенности локализации и морфологии очагов воспаления, характеризующееся кожным зудом и обусловленное гиперчувствительностью, как к аллергенам, так и к неспецифическим раздражителям. Синонимы: атопическая экзема, синдром атопической экземы/дерматита.

Код по МКБ-10:

L20 – Атопический дерматит.

L20.8 – Другие атопические дерматиты.

L20.9 – Атопический дерматит неуточненный.

L28.0 – Ограниченный нейродермит.

2 / ДИАГНОСТИКА

2.1. Жалобы и анамнез

Жалобы:

- зуд кожи (постоянный и интенсивный);
- сухость кожи;
- высыпания на коже;
- покраснение;
- шелушение;
- мокнутие;
- нарушение сна и дневной активности.

При распространенном процессе может быть повышение температуры тела, озноб, увеличение периферических лимфатических узлов.

Анамнез:

- Начало в раннем возрасте.
- Наличие атопических заболеваний у больного (бронхиальная астма, аллергический ринит).
- Наличие атопических заболеваний у близких родственников (если мать болеет атопическим заболеванием, вероятность передачи предрасположенности детям – 75 %).
- Сезонность обострений (ухудшение в осенне-зимний период и улучшение летом).
- Провоцирующие факторы (ирританты, аллергены, стресс, пищевые продукты).
- Выявление сопутствующей бактериальной, грибковой, вирусной инфекции.

2.2. Осмотр врача (ВОП и специалист)

- Обратит внимание на характер и локализацию высыпаний, наличие или отсутствие расчесов (свидетельствуют об интенсивности кожного зуда), лихенизацию.
- Признаки инфицирования кожи (локальные гиперемия, гипертермия и отек, желтые корочки на поверхности).
- Симптомы аллергического ринита/конъюнктивита, бронхиальной астмы.
- Сухость кожи.
- Характерные поражения кожи: исчерченность ладоней, поражение периорбитальной области и век, периоральной области, околоушной области, наружных слуховых проходов, области локтевых и коленных сгибов, хейлит, экзема сосков, фолликулярный гиперкератоз («роговые» папулы на боковых поверхностях плеч, предплечий, локтей).
- Белый дермографизм.
- Симптом Денни–Моргана (дополнительная складка нижнего века).
- Гиперпигментация кожи периорбитальной области.

Диагностические критерии атопического дерматита

Главные диагностические критерии:

- кожный зуд;
- поражение кожи: лихенификация и расчесы в области сгибов конечностей;

- хроническое рецидивирующее течение;
- наличие атопических заболеваний у пациента или его родственников;
- начало заболевания в раннем детском возрасте (до 2 лет).

Дополнительные диагностические критерии:

- сезонность обострений (ухудшение в осенне-зимний период и улучшение летом);
- обострение процесса под влиянием провоцирующих факторов (аллергены, ирританты (раздражающие вещества), пищевые продукты, эмоциональный стресс и т. д.);
- повышение содержания общего и специфических IgE в сыворотке крови;
- эозинофилия периферической крови;
- гиперлинеарность ладоней («складчатые») и подошв;
- фолликулярный гиперкератоз («роговые» папулы на боковых поверхностях плеч, предплечий, локтей);
- зуд при повышенном потоотделении;
- сухость кожи (ксероз);
- белый дермографизм;
- склонность к кожным инфекциям;
- локализация кожного процесса на кистях и стопах;
- экзема сосков;
- рецидивирующие конъюнктивиты;
- гиперпигментация кожи периорбитальной области;
- складки на передней поверхности шеи;
- симптом Дени–Моргана (дополнительная складка нижнего века);
- хейлит.

2.3. Предварительный диагноз и дифференциальный диагноз (ВОП и специалист)

Атопический дерматит дифференцируют со следующими заболеваниями:

- себорейный дерматит,
- аллергический контактный дерматит,
- чесотка,
- псориаз обыкновенный,
- ихтиоз обыкновенный,
- микробная экзема,
- дерматофитии,

- грибвидный микоз (ранние стадии),
- ограниченный нейродермит (лишай Видаля),
- розовый лишай Жибера,
- актинический ретикулоид,
- фенилкетонурия,
- энтеропатический акродерматит,
- первичные иммунодефициты (синдром Вискотта–Олдрича, гипериммуноглобулинемии E) см. таблицу (приложение 3).

2.4. Критерии направления на срочную госпитализацию (ВОП и специалист)

- Распространенность кожного процесса (более 50 % кожного покрова), крайняя степень – эритродермия.
- Признаки общей интоксикации (повышение температуры тела, озноб, регионарная лимфаденопатия).
- Присоединение вторичной инфекции (бактериальная – пиодермии, грибковая, вирусная).
- Торпидность к терапии при тяжелом течении дерматита (возможна плановая госпитализация).
- Герпетическая экзема (госпитализация в инфекционный стационар).

2.5. Обследования

- Лабораторные (клинический анализ крови – эозинофилия, общий IgE, креатинин; посев с кожи, носоглотки при признаках вторичной инфекции).
- Инструментальные (рентгенография органов грудной клетки при отсутствии в течение последних 6 месяцев, спирометрия, УЗИ органов брюшной полости, ЭКГ).

2.6. Консультации специалистов

- Врач-дерматовенеролог (в течение 1 месяца).
- Врач аллерголог-иммунолог (в течение 1 месяца).
- Другие специалисты по показаниям (диетолог, психиатр, гастроэнтеролог, ЛОР-врач, эндокринолог).

2.7. Постановка клинического диагноза (ВОП и специалист)

Диагноз: Атопический дерматит:

1. Стадия:

- обострения (фаза выраженных/умеренных клинических проявлений),
- ремиссии (полная/неполная).

2. Распространенность процесса:

- ограниченный (площадь поражения 5–10 %: локтевые и/или подколенные складки, кожа кистей рук, кожа шеи и/или лица),
- распространенный (площадь поражения 10–50 %: частично поражена кожа груди, спины, локтевые и подколенные складки + плечи, предплечья, голени, бедра),
- диффузный (поражение более 50 % кожи: кожа всего тела, волосистая часть головы).

3. Степень тяжести:

- легкая,
- средняя,
- тяжелая.

Степени тяжести	Характеристика
Легкая	<ul style="list-style-type: none"> • Ограниченно локализованное поражение кожи. • Редкие обострения (1–2 раза в год), преимущественно в холодное время года продолжительностью до месяца. • Продолжительность ремиссии 6–8 мес. • Хороший эффект от проводимой терапии.
Среднетяжелая	<ul style="list-style-type: none"> • Распространенное поражение кожи. • Обострения более частые (3–4 раза в год), до нескольких месяцев. • Продолжительность ремиссии менее 4 мес. • Упорное течение с невыраженным эффектом проводимой терапии.
Тяжелая	<ul style="list-style-type: none"> • Распространенное или диффузное поражение кожи. • Частые (более 6 раз в год) и длительные (несколько месяцев или постоянные) обострения. • Редкие и непродолжительные (менее 2 мес.) ремиссии. • Лечение приносит кратковременное и незначительное улучшение.

Степень тяжести АтД принято оценивать также с помощью полуколичественных шкал; наиболее широкое применение получила шкала SCORAD (Scoring of Atopic Dermatitis) (см. приложение 1).

Сопутствующая патология: сенсibilизация к бытовым аллергенам/аллергический ринит/бронхиальная астма, заболевания ЖКТ.

2.8. Показания для направления (для дальнейшего ведения пациента)

- К ВОПу – повторный прием при назначении терапии через 10–14 дней (оценить назначенную терапию) при рецидивирующем течении 1 раз в 3 месяца, при стабильном течении и 1 раз в 6 месяцев для диспансерного наблюдения.
- К специалисту в амбулаторном центре – всегда при впервые диагностированном или при переходе из детской поликлиники во взрослую, при среднетяжелой форме заболевания, часто рецидивирующем течении.
- К специалисту в референс-центре – тяжелое, рецидивирующее течение, торпидное к лечению (в том числе назначение АСИТ, ГИБТ).

2.9. Критерии оценки качества и сроков постановки диагноза

- Предварительный диагноз на первичном осмотре.
- Сроки установки уточняющего диагноза: на повторном визите (10–14 дней), а также после консультации врача-дерматовенеролога, врача аллерголога-иммунолога.
- Доля исследований, проведенных в срок: до 2-го визита.

3 / ЛЕЧЕНИЕ

3.1. Немедикаментозное лечение

1. Устранение триггерных факторов (психоэмоциональные нагрузки, клещи домашней пыли, плесени).
2. Смена климатических зон и регионов с экологическим неблагополучием окружающей среды.
3. Диетотерапия.
4. Уход за кожей (уходные средства, исключить нерациональное использование моющих средств, а также шампуней, мыла, лосьонов с высоким значением pH и др.).
5. Санация очагов хронической инфекции.
6. Нормализация деятельности желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей.
7. Физиотерапевтические методы лечения, УФ-облучение (фототерапия).
8. Санаторно-курортное лечение в санаториях дерматологического профиля (отправить на комиссию).
9. Обучение пациентов в аллергошколах и школах для больных атопическим дерматитом.

3.2. Медикаментозное лечение

- 1) Эмолиенты – всем больным атопическим дерматитом вне зависимости от тяжести, распространенности, остроты кожного процесса, наличия или отсутствия осложнений назначаются средства базового ухода за кожей – (3–4 раза в день).
- 2) Топические глюкокортикостероидные препараты – при ограниченном поражении кожи, при легком и среднетяжелом течении АтД, при обострениях болезни назначается преимущественно наружная терапия: глюкокортикостероидные препараты для наружного применения сильной или умеренной степени активности и/или топические блокаторы кальциневрина, не исключая базовый уход.

3) После купирования обострения топические глюкокортикостероидные препараты (ТГКС) и блокаторы кальциневрина отменяются и больной продолжает использовать только базовый уход-терапию (эмолиенты).

4) Проактивная терапия (врач аллерголог-иммунолог).

Системные ГКС назначают в случае длительного выраженного обострения распространенных форм АД при неэффективности наружной терапии, а также у больных с тяжелым диффузным АД, протекающим без клинических ремиссий.

Ступенчатый подход к лечению атопического дерматита, согласно международным рекомендациям

Тяжелое течение: SCORAD 40, Ступень 4 персистирующее течение	Госпитализация, системные иммуносупрессоры (ГКС, циклоспориин, фототерапия, биологическая терапия)
Средняя степень тяжести: SCORAD 15-40, Ступень 3 интермиттирующее течение	ТГКС высокой и средней активности и/или ТИК
Легкая степень тяжести: SCORAD <15, Ступень 2 транзиторное течение	ТГКС низкой и средней активности и/или ТИК
Базисная терапия Ступень 1	Образовательные программы, уход за кожей, эмолиенты, элиминационные мероприятия

Ступень 1–3 лечит ВОП.

Классификация ТГКС по биологической активности и силе активности

Группа активности	Препарат
Низкоактивные (Класс 1)	Флуоцинолон ацетонид 0,0025 %, гидрокортизон 1 %, преднизолон 0,5 %
Умеренно активные (Класс 2)	Алклометазон дипропионат 0,05 %, бетаметазона валерат 0,025 %, клобетазона бутират 0,05 %, дезоксиметазон 0,05 %, триамцинолона ацетонид 0,1 %, флуметазона пивалат 0,02 %; 2 %
Активные (Класс 3)	Бетаметазона дипропионат 0,025 %, 0,05 %, бетаметазона валерат 0,1 %, будесонид 0,025 %, фторлоролон ацетонид 0,025 %, фторциноид 0,05 %, фторцинолона ацетонид 0,025 %, гидрокортизона бутират 0,1 %, метилпреднизолона ацетонат 0,1 %, мометазона фураат 0,1 %, триамцинолона ацетонид 0,1 %
Высокоактивные (Класс 4)	Клобетазола пропионат 0,05 %, дифлукортолона валерат 0,3 %, галцинонид 0,1 %

Лечение вторичной бактериальной инфекции

- При присоединении пиодермий – а/б препараты системного действия (с высокой эффективностью применяются ингибиторозащищенные пенициллины, цефалоспорины первого или второго поколения, макролиды, у взрослых лиц – фторхинолоны).
- Продолжительность системной антибактериальной терапии составляет 7–10 дней.

Лечение вторичной грибковой инфекции

Преимущественны локализация в области воротниковой зоны, шеи и волосистой части головы – кетоконазол, итраконазол, флуконазол.

3.3. Показания к хирургическому лечению

Атопический дерматит не лечится хирургически. Направление только при тяжелых формах вторичного инфицирования (определяется специалистом).

3.4. Критерии оценки качества лечения

Требования к результатам лечения:

- клиническая ремиссия заболевания;
- восстановление утраченной трудоспособности;
- улучшение качества жизни пациентов с АтД.

Критерии оценки качества медицинской помощи

	Критерии качества	Сделано/ не сделано
1	Консультация врача-дерматовенеролога	
2	Консультация врача аллерголога-иммунолога	
3	Выполнена постановка диагноза в соответствии с диагностическими критериями	
4	Выполнено определение стадии и степени тяжести АтД	
5	Выполнено назначение наружной терапии топическими ГКС	
6	Выполнено назначение наружной терапии ТИК	
7	Выполнено назначение увлажняющих средств (эмолиенты)	
8	Выполнено стационарное лечение при тяжелом течении АтД	
9	Достигнуто клиническое улучшение клинических проявлений АтД: воспаления, зуда, индекса SCOARD	
10	Выполнены элиминационные мероприятия в соответствии с выявленным спектром причинно-значимых аллергенов	
11	Выполнено определение показаний к физиотерапевтическим методам лечения, включая фототерапию	

- Срок назначения лечения – с первого дня обращения.
- Временные промежутки оценки качества лечения 1 раз в 3–6 месяцев – диспансерное наблюдение.

4 / НАБЛЮДЕНИЕ И ВЕДЕНИЕ

4.1. Хроническое течение заболевания

Диспансерное наблюдение:

- 1 раз в 6–12 месяцев.
- Консультации: врач-дерматовенеролог, врач аллерголог-иммунолог при неэффективности проводимой терапии.
- Исследования: общий анализ крови.
- Медикаментозное лечение: эмолиенты – 3 раза в день, топические ГКС по показаниям коротким курсом, при признаках обострения + ингибиторы кальцемина.
- Процедуры: фототерапия.

Профилактика:

- Устранение триггерных факторов.
- Санация очагов хронической инфекции.
- Нормализация деятельности желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей.

Информирование и обучение: памятки и школы для больных атопическим дерматитом.

Маркеры состояний для передачи на следующий уровень ведения:

- Среднетяжелая форма заболевания, часто рецидивирующее течение (чаще 2–3 раз в год).
- Тяжелое, рецидивирующее течение, торпидное к лечению.
- Необходимость назначения АСИТ, ГИБТ.
- Дебют атопической коморбидности (бронхиальная астма аллергического ринит).
- Признаки интоксикации (повышение температуры тела, регионарная лимфаденопатия).
- Присоединение вторичной инфекции (бактериальная – пиодермии, грибковая, вирусная).

4.2. Обострение хронического заболевания

Причины:

- психоэмоциональные нагрузки,
- клещи домашней пыли,
- грибковые аллергены,
- смена климатических зон,
- экологическое неблагополучие окружающей среды,
- нарушение диетического режима,
- нарушение правил и режима ухода за кожей,
- нерациональное использование синтетических моющих средств, а также шампуней, мыла, лосьонов с высоким значением pH, табачный дым и др.,
- очаги хронической инфекции,
- нарушение деятельности желудочно-кишечного тракта и желчевыводящих путей.

Обследование:

- Лабораторные (клинический анализ крови – эозинофилия).
- Инструментальные (по показаниям специалистов: аллергологическое обследование, рентгенография органов грудной клетки и околоносовых пазух, ФВД, УЗИ органов брюшной полости, ЭГДС).

Консультации специалистов:

- Врач-дерматовенеролог при неэффективности проводимой терапии в тяжелых случаях.
- Врач-аллерголог-иммунолог при неэффективности проводимой терапии в тяжелых случаях.
- Другие специалисты по показаниям.

Коррекция терапии (добавить топические глюкокортикостероидные препараты коротким курсом, а/б препараты при присоединении бактериальной инфекции, противомикотические при присоединении грибковой).

4.3. Острое заболевание

Оценить жалобы, анамнез, классификацию, диагностику и обследования в соответствии с вышеизложенными данными в разделе 2 «Диагностика» (острое заболевание можно установить однажды при манифестации процесса, все остальные случаи относятся к обострению хронического заболевания (см. п. 4.2)).

4.4. Критерии оценки качества наблюдения и ведения

- Достижение целевых количественных показателей лечения и состояния пациента (консультирован дерматологом/аллергологом, установлен диагноз, назначена терапия в соответствии со степенью тяжести, выполнены элиминационные мероприятия).
- Доля пациентов в целевом уровне контроля (доля пациентов, у которых достигнуто клиническое улучшение).
- Качество ведения регистра (своевременное внесение и заполнение регистра, передача данных).

5 / РЕГИСТРЫ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ

5.1. Требования к регистру заболевания (ведется специалистом с учетом валидизированной оценки в динамике)

ФИО, год рождения, кем и в каком году установлен диагноз.

6 / СХЕМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В АЛГОРИТМИЧЕСКОМ ВИДЕ

6.1. Схема первичного приема



6.2. Схема ведения пациента с хроническим заболеванием



7.1. Состав Клинического комитета

1. Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Члены Клинического комитета:

2. Ревякина В. А. – д. м. н., заведующая отделением аллергологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», профессор НИИ питания РАМН.
3. Данилычева И. В. – к. м. н., доцент, ведущий научный сотрудник отделения «Аллергология и иммунотерапия» ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.
4. Юдин А. А. – к. м. н., доцент кафедры иммунологии МБФ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», врач-пульмонолог ФГБУ КБ № 1 УДП РФ, врач высшей квалификационной категории.
5. Белоглазова И. П. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», ФГБОУ «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, доцент кафедры, к. м. н.
6. Круглова Т. С. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
7. Бобрикова Е. Н. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
8. Мороз К. Ю. – начальник учебно-методического отдела Института инновационных образовательных методологий ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.
9. Борзова Е. Ю. – профессор, д. м. н. (Россия), PhD (Великобритания). Профессор кафедры кожных и венерических болезней им. В. А. Рахманова ПМГМУ им. И. М. Сеченова.

Ответственный секретарь Клинического комитета:

10. Ковалевская О. С. – аналитик в проектном офисе ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

7.2. Литература

1. Аллергология и иммунология: национальное руководство / Под общ. ред. Р. М. Хаитова, Н. И. Ильной. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 650 с.
2. Атопический дерматит: рекомендации для практических врачей. Российский Согласительный документ WAO-ARIA-GA2LEN по молекулярной диагностике // Рос. Аллергол. журн. 2013. Прил. – 20 с.
3. Клиническая дерматовенерология: в 2 т. / Под ред. Ю. К. Скрипкина, Ю. С. Бутова. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – Т. II. – 928 с.
4. Кубанов, А. А., Богданова, Е. В. Организация и результаты оказания медицинской помощи по профилю «дерматовенерология» в Российской Федерации. Итоги 2018 года // Вестник дерматологии и венерологии. 2019; 95 (4): 8–23.
5. Согласительный национальный документ по атопическому дерматиту / Под ред. Р. М. Хаитова, А. А. Кубановой. – М.: Фармакус Принт, 2002. – 192 с.
6. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Дупиксент® (дупилумаб). ЛП ЛП-005440 от 04.04.2019. Электронный ресурс: http://grls.rosminzdrav.ru/Grls_View_v2.aspx?routingGuid=35e9abf3-7a26-4df4-8b26-7b1d20a3ed19&t=. Дата доступа: 01-НОЯ-2019.
7. Allergy Asthma Immunol. 2018 Feb;120(2):131-137. doi: 10.1016/j.anai.2017.10.037.
8. Arbes S.J. Jr, Gergen P.J., Elliott L., Zeldin D.C. Prevalences of positive skin test responses to 10 common allergens in the US population: results from the third National.
9. Aw M., Penn J., Gauvreau GM., Lima H., Sehmi R. Atopic March: Collegium Internationale Allergologicum Update 2020. Int Arch Allergy Immunol. 2020;181(1):110. doi:10.1159/000502958.
10. Bao L., Zhang H., Chan L.S. The involvement of the JAK-STAT signaling pathway in chronic inflammatory skin disease atopic dermatitis. JAKSTAT. 2013; 2(3) e24137.
11. Bieber T. Atopic dermatitis 2.0: from the clinical phenotype to the molecular taxonomy and stratified medicine. Allergy. 2012; 67 (12); 1475–1482.

12. Eckert L., Gupta S., Amand C. et al. The burden of atopic dermatitis in US adults: Health care resource utilization data from the 2013 National Health and Wellness Survey. *J Am Acad Dermatol* 2018; 78: 54–61.
13. Eichenfield L.F., Tom W.L., Chamlin S.L. et al. Guidelines of care for the management of atopic dermatitis: section 1. Diagnosis and assessment of atopic dermatitis. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70 (2): 338–351.
14. Gandhi N.A., Pirozzi G., Graham N.M. Commonality of the IL-4/IL-13 pathway in atopic diseases. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017; 13 (5): 425–437.
15. Hanifin JM, Rajka G. Diagnostic features of atopic dermatitis. *Acta Derm Venereol*. 1980; 92 (Suppl): 44–47.
16. Health and Nutrition Examination Survey. *J Allergy Clin Immunol*. 2005; 116: 377–383. Futamura M., Leshem Y.A., Thomas K.S. et al. A systematic review of Investigator Global Assessment (IGA) in atopic dermatitis (AD) trials: Many options, no standards. *J Am Acad Dermatol*. 2016; 74 (2): 288–294.
17. Hill DA, Spergel JM. The atopic march: Critical evidence and clinical relevance. *Ann*.
18. Illi S., von Mutius E., Lau S. et al. The natural course of atopic dermatitis from birth to age 7 years and the association with asthma. *J Allergy Clin Immunol*. 2004; 113: 925–931.
19. Illi S., von Mutius E., Lau S. et al. The pattern of atopic sensitization is associated with the development of asthma in childhood. *J Allergy Clin Immunol* 2001; 108: 709–714.
20. McGirt L.Y., Beck L.A. Innate immune defects in atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2006; 118: 202–208.
21. Palmer C.N., Irvine A.D., Terron-Kwiatkowski A. et al. Common loss-of-function variants of the epidermal barrier protein filaggrin are a major predisposing factor for atopic dermatitis. *Nat. Genet*. 2006; 38: 441–446.
22. Ryan C., Amor K.T., Menter A. The use of cyclosporine in dermatology: part II. *J Am Acad Dermatol*. 2010; 63 (6): 949–972.
23. Schneider L., Hanifin J., Boguniewicz M. et al. Study of the atopic march: development of atopic comorbidities. *Pediatr Dermatol*. 2016; 33 (4): 388–398.
24. Spergel J.M. Epidemiology of atopic dermatitis and atopic march in children. *Immunol Allergy Clin N Am*. 2010; 30: 269–280.
25. van der Hulst A.E., Klip H., Brand P.L. Risk of developing asthma in young children with atopic eczema: a systematic review. *J Allergy Clin Immunol* 2007; 120: 565–569.
26. Werfel T., Allam J.P., Biedermann T. et al. Cellular and molecular immunologic mechanisms in patients with atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol* 2016; 138: 336–349.

27. Williams H., Flohr C. How epidemiology has challenged 3 prevailing concepts about atopic dermatitis. *J Allergy Clin Immunol*. 2006; 118:209–213.
28. Wollenberg A., Barbarot S., Bieber T. et al. Consensus-based European guidelines for treatment of atopic eczema (atopic dermatitis) in adults and children: part I. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2018; 32 (5): 657–682.

7.3. Список сокращений

IgE – иммуноглобулин класса E

SCORAD (Scoring of Atopic Dermatitis) – шкала для оценки степени тяжести АД

АСИТ – аллерген-специфическая иммунотерапия

АтД – атопический дерматит

ГИБТ – генно-инженерная биологическая терапия

ЖКТ – желудочно-кишечный тракт

СГКС – системные глюкокортикостероиды

ТГКС – топические глюкокортикостероиды

ТИК – топические ингибиторы кальциневрина

УЗИ – ультразвуковое исследование

ФВД – функция внешнего дыхания

ЭГДС – эзофагогастродуоденоскопия

7.4. Термины и определения

Атопический дерматит (АтД) – аллергическое заболевание кожи, возникающее у лиц с наследственной предрасположенностью к атопическим заболеваниям, имеющее хроническое рецидивирующее течение, возрастные особенности локализации и морфологии очагов воспаления, характеризующееся кожным зудом и обусловленное гиперчувствительностью как к аллергенам, так и к неспецифическим раздражителям. Синонимы: атопическая экзема, синдром атопической экземы/дерматита.

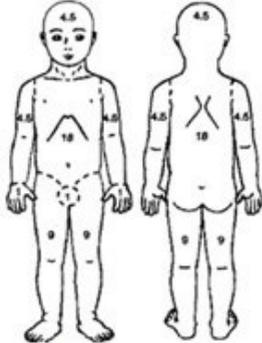
Эмолиенты (синонимы: эмолянт, эмолиент, от англ. *emollient* – смягчающий, лат. *emollire* – смягчать, франц. *molle* – мягкий) – общее название косметических средств, которые оказывают эффективное увлажняющее и регенерирующее действие на кожу.

7.5. Другие приложения

Приложение 1

Шкала оценки тяжести клинических проявлений SCORAD

A — площадь поражения (оценивается врачом)

Площадь поверхности отдельных участков у детей	Площадь проявлений атопического дерматита на отдельных участках тела																														
	<table border="1"> <thead> <tr> <th>Участки тела</th> <th>Площадь поражения</th> </tr> </thead> <tbody> <tr><td>Передняя поверхность головы (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность головы (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность туловища (18%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность туловища (18%)</td><td></td></tr> <tr><td>Гениталии (1%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность левой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность левой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность правой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность правой руки (4,5%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность левой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность левой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Передняя поверхность правой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Задняя поверхность правой ноги (9%)</td><td></td></tr> <tr><td>Итого</td><td></td></tr> </tbody> </table>	Участки тела	Площадь поражения	Передняя поверхность головы (4,5%)		Задняя поверхность головы (4,5%)		Передняя поверхность туловища (18%)		Задняя поверхность туловища (18%)		Гениталии (1%)		Передняя поверхность левой руки (4,5%)		Задняя поверхность левой руки (4,5%)		Передняя поверхность правой руки (4,5%)		Задняя поверхность правой руки (4,5%)		Передняя поверхность левой ноги (9%)		Задняя поверхность левой ноги (9%)		Передняя поверхность правой ноги (9%)		Задняя поверхность правой ноги (9%)		Итого	
Участки тела	Площадь поражения																														
Передняя поверхность головы (4,5%)																															
Задняя поверхность головы (4,5%)																															
Передняя поверхность туловища (18%)																															
Задняя поверхность туловища (18%)																															
Гениталии (1%)																															
Передняя поверхность левой руки (4,5%)																															
Задняя поверхность левой руки (4,5%)																															
Передняя поверхность правой руки (4,5%)																															
Задняя поверхность правой руки (4,5%)																															
Передняя поверхность левой ноги (9%)																															
Задняя поверхность левой ноги (9%)																															
Передняя поверхность правой ноги (9%)																															
Задняя поверхность правой ноги (9%)																															
Итого																															

Показатель A = _____

B — интенсивность клинических проявлений (оценивается врачом)

Оценка клинических проявлений АД

Клинические проявления	Оценка в баллах
Эритема	
Отек или папулезность	
Мокнутье/корки	
Расчесы	
Лихенификация	
Сухость	
Итого	

Способ оценки:

0 = отсутствие проявлений

1 = легкие проявления

2 = умеренные проявления

3 = тяжелые проявления

Показатель B = _____

C — выраженность субъективных симптомов (оценивается пациентом)

Отсутствие зуда	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Очень сильный зуд
Отсутствие нарушений сна	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Очень сильное нарушение сна

Показатель C = _____

При значении индекса SCORAD до 20 баллов течение АД определяют как легкое, от 20 до 40 баллов как средней тяжести, выше 40 баллов как тяжелое.

АД нередко осложняет вторичная инфекция: бактериальная, грибковая или вирусная. В первом случае возникают пиодермии: фолликулиты, реже импетиго, фурункулез. Грибковая инфекция, обусловленная *Malassezia spp.*, *Candida spp.*, чаще поражает кожу волосистой части головы, лица, шеи и воротниковой зоны. У больных АД нередко возникает распространенная герпетическая инфекция; в особо тяжелых случаях – герпетиформная экзема Капоши, которая может привести к летальному исходу при отсутствии надлежащего лечения, особенно у детей раннего возраста.

Приложение 2 Информация для пациентов

(Рекомендации больному атопическим дерматитом)

- Не держите в комнате ковры.
- Желательно не иметь мягкой мебели – гладкие поверхности накапливают меньше пыли.
- Избегайте открытых книжных полок и книг как накопителей пыли.
- Не разбрасывайте одежду по комнате. Храните одежду в закрытом стенном шкафу.
- Шерстяную одежду складывайте в чемоданы с застежкой «молния» или в коробки с плотными крышками. Не используйте нафталиновые шарики и другие резко пахнущие вещества.
- Не держите домашних животных, птиц, аквариумных рыбок.
- Не держите мягкие игрушки, пользуйтесь моющимися (пластиковыми, деревянными, металлическими).
- Не следует разводить домашние цветы.
- Не используйте духи и другие резко пахнущие вещества, особенно в спреях.
- Покрытие стен: следует предпочесть моющиеся обои или крашенные стены.
- Занавески должны быть хлопчатобумажными или синтетическими и стираться не реже 1 раза в 3 месяца. Не используйте драпирующиеся занавески.
- Если у вас установлен кондиционер, мойте фильтры не реже 1 раза в 2 недели.
- Не используйте электрические вентиляторы.
- НЕ КУРИТЕ!
- Не используйте перьевые и пуховые подушки и одеяла. Подушки должны быть из синтепона или других синтетических волокон, из ваты.
- Не используйте плотные ткани для наперников и наматрасников.
- Покрывала для кроватей должны быть из легких стирающихся тканей без ворса.
- Не храните вещи под кроватью.
- Ежедневно проводите влажную уборку комнаты. При уборке используйте респиратор «лепесток».
- Тщательную уборку с пылесосом проводите не реже 1 раза в неделю.

Приложение 3 Дифференциальная диагностика атопического дерматита и других заболеваний

Заболевание	Этиология	Характер высыпаний	Локализация	Зуд	Начало заболевания
Себорейный дерматит	<i>Pityrosporum ovale</i>	Эритематозные участки с фестончатыми краями, скопление желтых жирных чешуек	Волосистая часть головы. Носогубные складки, паховые складки	Слабый или отсутствует	Первые недели жизни, реже подростковый возраст
Чесотка	Паразитарное заболевание кожи, вызванное <i>Sarcoptes scabiei</i>	Зудящие папулы и везикулы, располагающиеся линейно, попарно, характерные чесоточные ходы, расчесы	Межпальцевые складки, сгибательные поверхности конечностей, ягодицы, паховая область, живот, ладони, подошвы	Выраженный	Любой возраст
Розовый лишай Жибера	Вирусная инфекция, весенне-осенний период	Материнская бляшка в виде розового пятна с четкими очертаниями, обильными высыпаниями небольших розовых пятен с незначительным шелушением в центре	Боковая поверхность туловища, спина, плечи, бедра	Слабо выражен	Старший подростковый возраст, взрослые
Микробная экзема	Сенсибилизация к стрептококку или стафилококку	Эритематозные очаги с четкими границами (1–3 см) насыщенного красного цвета	Чаще асимметричная на голени или распространенный характер	Умеренный, болезненный	В любом возрасте
Псориаз	Аутоиммунная природа	Папулы с быстрым образованием бляшек, покрытых себорейными чешуйками	Волосистая часть головы. Естественные складки или места трения	Слабый	В любом возрасте
Т-клеточная лимфома кожи на ранних стадиях	Злокачественная опухоль лимфоидной ткани	На ранних стадиях отечные пятна ярко-розовой окраски с шелушением, затем формируются бляшки и узлы	На туловище и конечностях	Сильный, мучительный	В любом возрасте

1 / ЗАБОЛЕВАНИЕ

Крапивница (от лат. *Urtica* – крапива) – группа заболеваний, характеризующихся развитием зудящих волдырей и/или ангиоотечек.

По продолжительности течения крапивница разделяется на:

- острую (возникновение волдырей и/или ангиоотечек менее/или 6 недель);
- хроническую (симптомы возникают более 6 недель).

По типу:

- идиопатическая (спонтанная) крапивница (причины появления неизвестны);
- индуцированная (появление волдырей вызвано действием различных триггеров).

Код по МКБ-10:

L50 – Крапивница:

L50.0 – аллергическая,

L50.1 – идиопатическая,

L50.2 – вызванная воздействием низкой или высокой температуры,

L50.3 – дермографическая,

L50.4 – вибрационная,

L50.5 – холинергическая,

L50.6 – контактная,

L50.8 – другая,

L50.9 – неуточненная.

T78.3 – Рецидивирующие ангиоотеки

КРАПИВНИЦА. РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ АНГИООТЕКИ



2.1. Жалобы и анамнез

Жалобы:

- обратимые волдыри и/или ангиоотеки;
- кожный зуд;
- чувство распирания при ангиоотеках.

При сборе аллергологического анамнеза обратить внимание на:

1. Описание элементов пациентом (вид, размер, локализация элементов, длительность сохранения элемента, наличие зуда, боли и т. д.).
2. Наличие и/или отсутствие ангиоотеков и их локализация.
3. Длительность заболевания и настоящего эпизода.
4. Эффективность H_1 -антигистаминных лекарственных средств (ЛС). Характер и эффективность предшествующего лечения.
5. Связь обострения с приемом аспирина, и/или НПВП, или ингибиторов АПФ, или других лекарственных средств.
6. Стресс.
7. Наличие атопических заболеваний, крапивницы в личном и семейном анамнезе.
8. Наличие физических стимулов обострения крапивницы.
9. Выявление предшествующих или настоящих хронических или острых заболеваний, перенесенных хирургических вмешательств, переливания крови и ее компонентов, выезда в регионы с высоким риском заражения инфекционными или паразитарными заболеваниями, посещение пунктов общественного питания.
10. Связь обострений с приемом пищи.
11. Профессиональная деятельность, хобби.
12. Результаты ранее проведенного обследования и лечения.

2.2. Осмотр врача

Визуальная диагностика крапивницы основывается на обнаружении уртикарий и/или ангиоотеков.

1. Волдырь при крапивнице имеет три характерных признака:
 - центральный отек разных размеров, почти всегда окруженный рефлекторной эритемой;
 - зуд, иногда ощущение жжения;
 - обратимость, волдырь исчезает бесследно в течение 1–24 ч.
2. Ангиоотек характеризуется следующими признаками:
 - быстроразвивающийся отек глубоких слоев дермы, подкожной клетчатки и подслизистого слоя;
 - чувство распирания и болезненности чаще, чем зуд;
 - эритема может отсутствовать;
 - разрешение в период до 72 ч.
3. Резидуальная гиперпигментация, особенно на голенях и бедрах, указывает на уртикарный васкулит, буллезные элементы заставляют думать о буллезном пемфигоиде и герпетиформном дерматите. Красновато-коричневые пятна, превращающиеся в волдыри после расчесывания, указывают на пигментную крапивницу. Пальпируемая пурпура на нижних конечностях часто сопровождает васкулит.
4. Выявление клинических признаков атопии (бронхоспазм, ринит, конъюнктивит).
5. Измерение АД, ЧСС.
6. Измерение температуры тела.
7. Определение размеров периферических лимфатических узлов, печени, селезенки.
8. Аускультация легких, сердца.
9. Пальпаторное исследование брюшной полости.

2.3. Предварительный диагноз и дифференциальный диагноз

Острая крапивница (ВОП), верификация диагноза «Хроническая идиопатическая (спонтанная) и физическая крапивница» (специалист).

Дифференциальный диагноз проводит специалист. Хроническую крапивницу дифференцируют со следующими заболеваниями (приложение – таблица 2):

- Анафилаксия;
- Уртикарный васкулит;
- Криопирин-зависимые аутовоспалительные заболевания;
- Буллезный пемфигоид;
- Полиморфные высыпания беременных;
- Синдром Шницлер;
- Мастоцитоз;
- Контактный дерматит;
- Системная красная волчанка;
- Аутоиммунный прогестероновый дерматит;
- Криоглобулинемический васкулит;
- Болезнь Стилла;
- Сывороточная болезнь;
- Болезнь Лайма.

Изолированные ангиоотеки дифференцируют со следующими заболеваниями:

- Комплемент-зависимые ангиоотеки;
- Замедленная крапивница от давления;
- Ангиоотеки, обусловленные ИАПФ;
- Синдром Мелькерсона–Розенталя;
- Эпизодические ангиоотеки с эозинофилией (Синдром Гляйха);
- Саркоидоз;
- Дерматомиозит;
- Микседема.

2.4. Критерии направления на срочную госпитализацию

- Прогрессирующие ангиоотеки в области головы, шеи и гортани с риском асфиксии.
- Все случаи анафилактической реакции, сопровождающиеся крапивницей.
- Тяжелые формы обострения хронической крапивницы и ангиоотека, торпидные к амбулаторному лечению.

2.5. Обследование

Не рекомендуется проводить интенсивное скрининговое обследование всех пациентов с крапивницей для выявления причин заболевания. Спектр диагностики, кроме рутинных методов обследования, диктуется клинической ситуацией и анамнезом пациента (таблицы 1, 2).

Таблица 1
Рекомендуемые диагностические тесты у пациентов со спонтанной* крапивницей

Тип	Подтип	Обязательное диагностическое обследование (ВОП)	Расширенное диагностическое обследование (специалист)
Спонтанная	Острая спонтанная	Не показано	Не показано
	Хроническая спонтанная	Клинический анализ крови, СОЭ, СРБ	Тесты для исключения инфекционных заболеваний (например, <i>Helicobacter pylori</i>), паразитарной инвазии; атопии; гормонов щитовидной железы и антител к структурам щитовидной железы; тесты для исключения физической крапивницы, с лекарствами, пищевые оральные; тест с аутологичной сывороткой; триптаза; кожная биопсия; D-димер; антинуклеарные антитела; C3/C4-компоненты комплемента; белковые фракции

*без выявленной причины.

Диагностика индуцированной крапивницы проводится специалистом.

Таблица 2
Рекомендуемые диагностические тесты у пациентов с индуцируемой крапивницей

Тип	Подтип	Обязательное диагностическое обследование	Расширенное диагностическое обследование в зависимости от анамнеза и проведения дифференциальной диагностики
Индуцируемая крапивница	Холодовая	Холодовой провокационный тест (кубик льда)	Клинический анализ крови и СОЭ/СРБ, криопротейны для исключения других заболеваний, особенно инфекционных
	Замедленная крапивница от давления	Тест с давлением	Нет
	Тепловая	Тепловой провокационный тест (теплая вода)	Нет
	Солнечная крапивница	УФ и видимый свет разной длины волны	Исключить другие фотодерматозы
	Симптоматический дермографизм	Механическое воздействие (например, нанесение штрихов шпателем)	Клинический анализ крови, СОЭ/СРБ
	Вибрационная крапивница	Провокационный тест, например, с лабораторным вибратором	Нет
	Аквагенная крапивница	Влажная одежда, температуры тела на 20 мин	Нет
	Холинергическая крапивница	Физическая нагрузка (тредмил или велоэргометрия) и горячая ванна. Установление порога	Нет
	Контактная крапивница	Кожные провокационные тесты, например, prick/patch-тесты	Нет

2.6. Консультации специалистов

- Врач аллерголог-иммунолог.
- Врач-дерматовенеролог.
- Консультации других специалистов по показаниям (психиатр, эндокринолог, ревматолог, гастроэнтеролог, гинеколог, паразитолог/инфекционист).

2.7. Постановка клинического диагноза

На основании жалоб и обнаружения волдырей и/или ангиоотеков.

2.8. Показания для направления (для дальнейшего ведения пациента)

- При постановке диагноза «Хроническая крапивница» дается направление в центр компетенций для верификации диагноза.
- При неэффективности стандартной терапии неседативными H_1 -АГ в течение 2–4 недель или ранее при непереносимых симптомах – направление в центр компетенций.
- Для решения вопроса о проведении терапии препаратами вне официальных показаний – направление в центр компетенций.
- Для диспансерного наблюдения пациента с хронической крапивницей – направление в амбулаторный центр.
- Для проведения провокационных тестов, потенциально сопровождающихся анафилаксией (холинергическая и холодовая) – направление в стационар от специалиста.
- Для проведения фототестирования пациентов с солнечной крапивницей – направление к дерматологу.
- Для решения вопроса о проведении терапии циклоспорином – направление в центр компетенций.
- Для проведения иммунобиологической терапии – направление в центр компетенций.

2.9. Критерии оценки качества и сроков постановки диагноза

Критерии оценки качества медицинской помощи при ХК:

1. Постановка диагноза «Острая крапивница» – 1 день (ВОП, специалист).
2. Постановка диагноза «Хроническая крапивница» – 1 день (ВОП, специалист).
3. Постановка диагноза «Хроническая спонтанная крапивница» – 30 дней (специалист).
4. Постановка диагноза «Хроническая индуцированная крапивница» – 30 дней (специалист).
5. Проведение ограниченного спектра обязательного обследования хронической спонтанной крапивницы (ВОП, специалист).
6. Проведение тестов при индуцируемой крапивнице (специалист).
7. Биопсия кожи при подозрении на уртикарный васкулит (специалист).
8. Применение H_1 -АГ второго поколения (ВОП, специалист).
9. Назначение H_1 -АГ второго поколения в день обращения (ВОП, специалист).
10. Регулярное, а не по потребности применение H_1 -АГ второго поколения в минимально необходимой дозе (ВОП, специалист).
11. Применение седативных антигистаминных препаратов первого поколения по особым показаниям (парентеральное введение в острых ситуациях) (ВОП, специалист).
12. Увеличение дозы одного H_1 -АГ второго поколения, а не комбинация разных H_1 -антигистаминных препаратов (специалист).
13. Добавление омализумаба к терапии H_1 -АГ второго поколения (специалист).
14. Проведение короткого курса системных ГКС для лечения тяжелого обострения (ВОП, специалист).
15. Проведение этапного лечения в сроки, указанные в клинических рекомендациях (ВОП – первый этап, специалист – второй–четвертый этапы).
16. Достижение уменьшения (исчезновения) симптомов крапивницы и ангиоотека (специалист).
17. Ведение дневника индекса активности крапивницы UAS7 пациентом (ВОП, специалист) (таблица 3).

18. Указание лекарственных средств, которые могут быть причиной или провоцирующими факторами крапивницы (например, НПВС и И-АПФ) на титульном листе амбулаторной карты и/или истории болезни (ВОП, специалист).

3 / ЛЕЧЕНИЕ

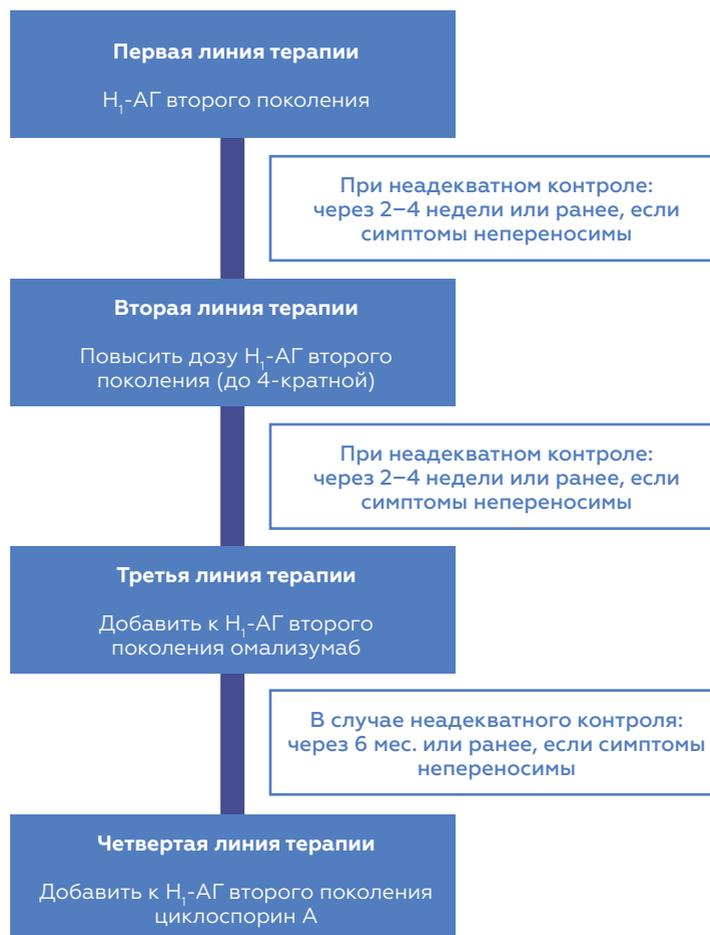
3.1. Немедикаментозное лечение

Элиминация и устранение причин и триггеров.

- **Лекарства:** Подозреваемые лекарственные препараты должны быть исключены и/или заменены на медикаменты других групп. Лекарственные средства могут быть причиной и/или провоцирующим фактором (например, ингибиторы АПФ, НПВП).
- **Физические факторы:** Избегать условий, при которых возникает обострение крапивницы (см. Приложение 6.5.4.).
- **Терапия инфекционных агентов и воспалительных процессов:** Выявленные воспалительные процессы у больного хронической крапивницей требуют лечения по показаниям.
- **Диета:** Рекомендована пробная диета с исключением продуктов-гистаминолибераторов (приложение 6.5.5). В случае доказанной пищевой аллергии рекомендуется избегать употребления в пищу выявленных аллергенных продуктов.

3.2. Медикаментозное лечение

Рисунок 1
Алгоритм терапии хронической крапивницы



Короткий (максимум 10 дней) курс ГКС может быть проведен на любом этапе терапии хронической крапивницы. Показание – тяжесть обострения. Необходимо помнить, что повышение дозы H₁-АГ второго поколения не зарегистрировано (за исключением фексофенадина – в 1,5 раза и эбастина – в 2 раза). Для увеличения дозы H₁-АГ второго поколения необходимо

получить информированное согласие пациента и заключение врачебной комиссии. Дальнейшее увеличение дозы H₁-антигистаминных препаратов второго поколения в случае отсутствия эффекта четырехкратно увеличенной дозы не рекомендовано.

- Дезлоратадин 5 мг в сутки.
- Левоцетиризин 5 мг в сутки.
- Цетиризин 10 мг в сутки.
- Лоратадин 10 мг в сутки.
- Фексофенадин 120–180 мг в сутки.
- Эбастин 10–20 мг в сутки (существует сублингвальная быстродиспергируемая форма).
- Рупатадин 10 мг в сутки.
- Биластин 20 мг в сутки.
- По особым показаниям (генерализованная КР со стабильными показателями гемодинамики) возможно назначение H₁-АГ препаратов первого поколения. Седативные H₁-АГ препараты: клемастин, 2 мг 2 раза в сутки парентерально, хлоропирамин 20–40 мг (1–2 мл 2 % р-ра).
- В случае развития ангиоотека в области гортани рекомендовано проведение при необходимости экстренной интубации или трахеостомии. В том случае, когда крапивница и/или ангиоотек являются симптомом анафилаксии, показана соответствующая терапия. Пациентам хронической индуцированной крапивницей, перенесшим анафилаксию, рекомендовано иметь при себе противошоковый набор, обязательно включающий р-р адреналина гидрохлорида 0,1 % – 1,0 мл в ампулах.

ВОП проводит только первую линию терапии.

3.3. Показания к хирургическому лечению

Хирургическое лечение крапивницы не проводится.

Показано при развитии жизнеугрожающего отека гортани (трахеостомия, экстренная интубация).

3.4. Критерии оценки качества лечения (см. пункт 2.9)

4 / НАБЛЮДЕНИЕ И ВЕДЕНИЕ

- Оценка активности крапивницы (UAS 7) – таблица 3.
- Оценка эффективности проводимой терапии и ее коррекция.
- Обследование – по показаниям см. таблицу в пункте 2.5.

4.1. Хроническое течение заболевания

Диспансерное наблюдение ВОП пациентов на первой ступени терапии (H_1 -АГ второго поколения в стандартной дозе) с контролируемым течением 1 раз в 3–6 месяцев, остальные категории пациентов подлежат наблюдению в центре компетенций.

4.2. Обострение хронического заболевания

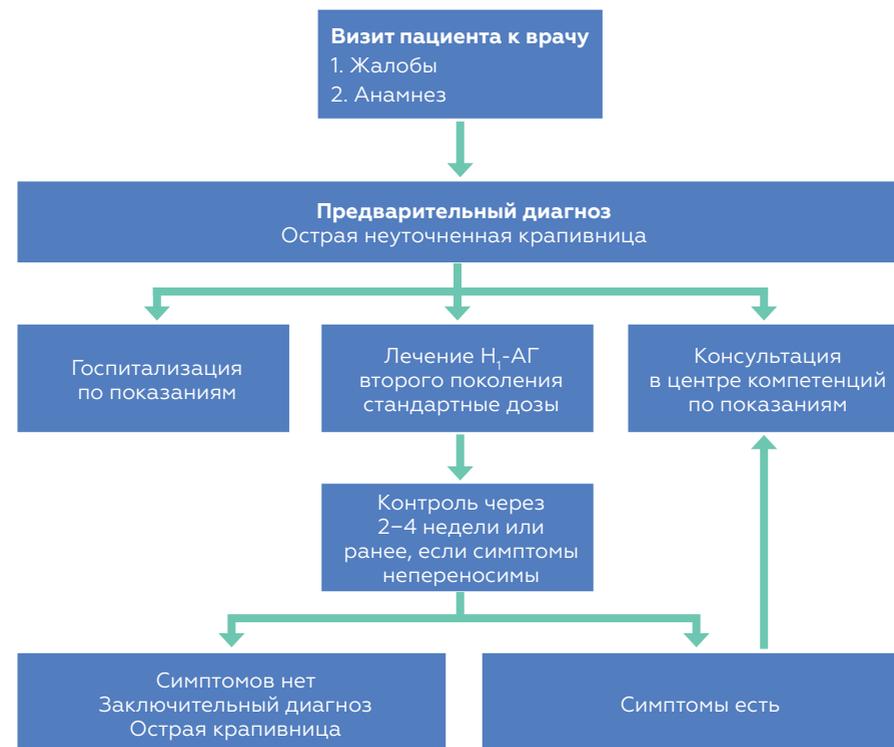
Обязательна консультация специалиста.

4.3. Острое заболевание (ВОП, специалист)

- См. пункт 2.4.
- Назначение терапии первой линии (ВОП, специалист).
- Через 2–4 недели или ранее, если симптомы непереносимы, направление к специалисту.

5 / СХЕМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В АЛГОРИТМИЧЕСКОМ ВИДЕ

5.1. Схема первичного приема пациента с острой крапивницей



5.2. Схема ведения пациента с хроническим заболеванием



6 / ПРИЛОЖЕНИЯ

6.1. Состав Клинического комитета

1. Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Члены Клинического комитета:

2. Ревякина В. А. – д. м. н., заведующая отделением аллергологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», профессор НИИ питания РАМН.
3. Данилычева И. В. – к. м. н., доцент, ведущий научный сотрудник отделения «Аллергология и иммунотерапия» ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.
4. Юдин А. А. – к. м. н., доцент кафедры иммунологии МБФ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», врач-пульмонолог ФГБУ КБ № 1 УДП РФ, врач высшей квалификационной категории.
5. Белоглазова И. П. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», ФГБОУ «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, доцент кафедры, к. м. н.
6. Круглова Т. С. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
7. Бобрикова Е. Н. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
8. Мороз К. Ю. – начальник учебно-методического отдела Института инновационных образовательных методологий ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.
9. Борзова Е. Ю. – профессор, д. м. н. (Россия), PhD (Великобритания). Профессор кафедры кожных и венерических болезней им. В. А. Рахманова ПМГМУ им. И. М. Сеченова.

Ответственный секретарь Клинического комитета:

10. Ковалевская О. С. – аналитик в проектном офисе ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

6.2. Литература

1. Аллергология и клиническая иммунология. Клинические рекомендации / Под ред. Р. М. Хаитова, Н. И. Ильиной. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 352 с. – (Серия «Клинические рекомендации»)
2. Zuberbier T., Aberer W., Asero R. et al. The EAACI/GA2LEN/EDF/WAO guideline for the definition, classification, diagnosis and management of urticarial // Allergy. 2018. Vol. 73. P. 1393–1414. <https://doi.org/10.1111/all.13397>.
3. L. Beck, J. Bernstein, M. Maurer. A Review of International Recommendations for the Diagnosis and Management of Chronic Urticaria. Acta Derm Venereol 2017; 97: 149–158.
4. L. A. Beck et al. Diagnosing and treating chronic urticaria Acta Derm Venereol 2017; 97: 149–158 doi: 10.2340/00015555-2496

6.3. Список сокращений

UAS 7 (urticaria activity score 7) – индекс активности крапивницы за 7 дней

АО – ангиоотек

ГКС – глюкокортикостероиды

И-АПФ – ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента

КР – крапивница

ЛС – лекарственные средства

МКБ-10 – международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра, принятая 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения

H₁-АГ – H₁-антигистаминные препараты

НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты

СОЭ – скорость оседания эритроцитов

СРБ – С-реактивный белок

УВ – уртикарный васкулит

6.4. Термины и определения

Крапивница (от лат. *Urtica* – крапива) – группа заболеваний, характеризующихся развитием зудящих волдырей и/или ангиоотек.

6.5. Другие приложения

6.5.1. Таблица 1.

Хроническая спонтанная (идиопатическая) крапивница	Индукцируемая крапивница
Появление волдырей и/или ангиоотек в период от 6 недель и более вследствие известных* и неизвестных причин	<ul style="list-style-type: none">• Симптоматический дермографизм**• Индуцируемая холодом***• Крапивница от давления****• Солнечная крапивница• Индуцируемая теплом*****• Вибрационный ангиоотек
	<ul style="list-style-type: none">• Холинергическая крапивница• Контактная крапивница• Аквагенная крапивница

Классификация крапивницы

Примечание.

* Например, аутореактивная, вследствие наличия аутоантител, активирующих тучные клетки.

** Форма, известная как дермографическая крапивница.

*** Известная как холодовая контактная крапивница.

**** Известная как замедленная крапивница от давления.

***** Известная как тепловая контактная.

6.5.2. Таблица 2.

Дифференциальный диагноз хронической крапивницы (адаптировано из Beck et al, 2017)

Заболевания	Критерии дифференциальной диагностики
Частые	
Анафилаксия	Генерализованные уртикарные высыпания/ ангиоотеки и вовлечение других систем, кроме кожи, включая дыхательную и сердечно-сосудистую системы и ЖКТ
Аутоиммунный тиреоидит	Тиреоидная офтальмопатия, отек периорбитальной области
Буллезный пемфигоид	Зудящие папулы и бляшки, с последующим развитием в субэпидермальные пузыри
Дефицит C1-ингибитора	Рецидивирующие ангиоотеки, не сопровождающиеся уртикарными высыпаниями
Контактный дерматит	Взаимосвязь симптомов и причинно-значимого фактора (никель и другие)
Системная красная волчанка	Гистологические данные, свидетельствующие о лейкокластическом васкулите
Кожный мастоцитоз	Формирование уртикарных элементов при механическом раздражении кожных высыпаний
Пищевая/инсектная аллергия	Возникновение крапивницы после контакта с причинно-значимым аллергеном
Ангиоотек, обусловленный ингибиторами ангиотензинпревращающего фермента (АПФ) и ингибиторами дипептидилпептидазы-4 (ДПП-4)	Ангиоотек при отсутствии крапивницы, включая поражение гортани, губ и языка; ангиоотеки могут беспокоить в течение нескольких лет после начала терапии указанными препаратами
Полиморфный фотодерматит	Сгруппированные зудящие папулы и бляшки, возникающие в течение минут и часов после инсоляции, могут сохраняться несколько дней
Уртикарный васкулит	Уртикарные высыпания в сочетании с петехиальными элементами или пурпурой, сохраняются более 24 часов, разрешаются с резидуальной гиперпигментацией, возможны артралгии, недомогание и одышка; для диагноза необходима биопсия

Заболевания	Критерии дифференциальной диагностики
Менее распространенные или редкие	
Аутоиммунный прогестероновый дерматит	Возникает за 3–10 дней до менструации, кожные высыпания могут напоминать дерматит, многоформную эритему, буллезные высыпания и фолликулит
Аутовоспалительные заболевания:	
Синдром семейной холодовой крапивницы	Эритематозные папулы и бляшки, которые персистируют более 24 часов, лихорадка, артралгия и конъюнктивит через 1–2 часа после контакта с холодом, отрицательные результаты кожного тестирования с кубиком льда
Синдром Макл–Вэллса	Поражение почек, прогрессирующая нейросенсорная тугоухость
Хронический младенческий неврологический кожно-артикулярный синдром (CINCA/NOMID)	Характерное поражение суставов, задержка физического и умственного развития, возможна гидроцефалия
Гипер-IgD-синдром, TRAPS, PFAPA, PAPA	Сопутствующая лихорадка
Семейная средиземноморская лихорадка	Эризепилоидоподобные высыпания на нижних конечностях; лихорадка, артралгии и серозиты; преимущественно поражают национальности Средиземноморского бассейна, длительность – примерно 3 дня
Криоглобулинемия	Пурпура или петехии на нижних конечностях; возможен отек нижних конечностей
Эпизодические ангиоотеки с эозинофилией (Синдром Гляйха)	Эпизодические приступы выраженных ангиоотечков, сопровождаются повышением массы тела
Синдром Шницлер	Длительно персистирующие уртикарные элементы в сочетании с интермиттирующей лихорадкой, оссалгиями, артралгиями, миалгиями, IgM>IgG гаммапатия
Дерматозы, ассоциированные с беременностью:	
Гестационный пемфигоид	Острое начало зудящих папулезных высыпаний, напоминающих крапивницу, сначала поражается туловище с последующей генерализацией высыпаний и формированием пузырных элементов
PUPPP-синдром (Зудящие уртикарные папулы и бляшки беременности)	Зудящие папулы, впервые возникающие в области стрий в первом триместре беременности, при отсутствии поражения лица, кистей, подошв стоп

Приложение 6.5.3.

Таблица 3. Дневник крапивницы

Ф.И.О. _____

Пол _____ Возраст _____

Дата начала заполнения _____

Этот календарь поможет Вам оценить течение крапивницы и обнаружить факторы/триггеры, которые вызывают или обостряют симптомы. Пожалуйста, ежедневно 1 раз в день отмечайте: 1) сколько волдырей появилось; 2) насколько выраженным был зуд кожи; 3) были ли у Вас другие симптомы (если да, то насколько они были выражены) и 4) принимали ли Вы препараты по поводу крапивницы (и когда). Препараты, которые я принимаю по поводу крапивницы: _____

Ключ к заполнению календаря крапивницы

Баллы	Волдыри	Зуд
0	Отсутствуют	Отсутствует
1	Мало (<20 волдырей/24 ч)	Слабый (присутствует, но не беспокоит и не раздражает пациента)
2	Немного (20–50 волдырей/24 ч)	Средний (беспокоит пациента, но не влияет на дневную активность и сон)
3	Много, интенсивный процесс (>50 волдырей/24 ч или гигантские уртикарии, занимающие большую часть кожи)	Интенсивный (тяжелый зуд, который выражено влияет на дневную активность и сон)

Сумма баллов: 0–6 (0–2 – легкая крапивница; 3–4 – средней тяжести; 5–6 – тяжелая). Максимальная сумма баллов – 6, что соответствует очень тяжелому течению крапивницы.

Подсчитывается сумма баллов за 7 дней (UAS 7).

Значения могут варьировать от 0 до 21 в неделю для зуда и от 0 до 21 в неделю для количества волдырей. Общее значение UAS 7 за неделю может составлять от 0 до 42.

День	Волдыри			Зуд				Симптомы (общая оценка)				Препараты по крапивнице				Триггеры Например: – стресс – физическая нагрузка – пища	
	Нет	<20	20–50	>50	Нет	Слабый	Средний	Интенсивный	Нет	Легкие	Выраженные	Максимальные	Утром	Днем	Вечером		На ночь
1																	
2																	
3																	
4																	
5																	
6																	
7																	
8																	
9																	
10																	
11																	
12																	
13																	
14																	
15																	
16																	
17																	
18																	
19																	
20																	
21																	
22																	
23																	
24																	
25																	
26																	
27																	
28																	
29																	
30																	
31																	

Приложение 6.5.4.

Рекомендации пациентам с индуцируемой крапивницей

1. В случае холинергической и тепловой крапивницы избегать условий, при которых возникает перегревание: слишком теплая одежда, чрезмерная физическая нагрузка, употребление горячих блюд и напитков и т. п.
2. В случае замедленной крапивницы от давления и дермографической крапивницы отказаться от тесной одежды, от переноса тяжелых грузов, расширить лямки рюкзака, чтобы уменьшить давление на поверхность кожи, избегать длительных пеших походов в случае отеков стоп и т. п.
3. В случае холодовой крапивницы избегать условий, при которых возникает охлаждение: слишком легкая одежда, употребление холодных напитков, пищи, длительное пребывание на холоде.
4. В случае солнечной крапивницы избегать прямого воздействия солнца, ношения открытой одежды (шорты, блузы с короткими рукавами), отказаться от отдыха в регионах с высокой инсоляцией, использовать местные фотозащитные средства с SPF 50+, носить одежду, максимально защищающую от прямого солнечного света, и широкополые шляпы.

Приложение 6.5.5.

Общая неспецифическая гипоаллергенная диета

Рекомендуется исключить из рациона:

1. Цитрусовые (апельсины, мандарины, лимоны, грейпфруты и др.).
2. Орехи (фундук, миндаль, арахис, грецкие).
3. Рыба и рыбные продукты (свежая и соленая рыба, рыбные бульоны, консервы из рыб, икра и др.).
4. Птица (гусь, утка, индейка, курица и др.) и изделия из них.
5. Шоколад и шоколадные изделия.
6. Кофе, какао.
7. Копченые изделия, колбасы, полуфабрикаты (пельмени, сосиски, сухие супы).
8. Уксус, горчица, майонез, маринады, соусы и прочие специи.
9. Хрен, редис, редька.
10. Томаты, баклажаны и изделия из них.
11. Грибы.
12. Яйца.

13. Молоко пресное.
14. Клубника, земляника, дыня, ананас, вишня, бананы.
15. Сдобное тесто, торты, пирожные, кексы, пицца, фастфуд.
16. Мед и продукты пчеловодства.
17. Категорически запрещается употреблять любые спиртные напитки (в т. ч. слабоалкогольные).
18. Мясные бульоны первичные.
19. Морепродукты (крабы, раки, креветки и продукты их содержащие).
20. Газированные напитки.

В пищу можно употреблять:

1. Мясо говяжье нежирное (отварное).
2. Супы: крупяные, овощные (на вторичном говяжьем бульоне или вегетарианские).
3. Масло сливочное, оливковое, очищенное подсолнечное.
4. Картофель, морковь, свекла (в отварном виде), капуста тушеная.
5. Каши: гречневая, геркулесовая, рисовая.
6. Молочно-кислые продукты – однодневные (творог, кефир, простокваша, сметана).
7. Огурцы свежие очищенные, петрушка, укроп.
8. Яблоки печеные.
9. Чай (слабозаваренный) без ароматизаторов и добавок.
10. Компоты из свежих яблок, сливы, смородины, сухофруктов.
11. Сахар (в ограниченном количестве).
12. Белый не сдобный хлеб (подсушенный).

Больным, страдающим аллергией, не рекомендуется употребление продуктов, содержащих:

- **пищевые красители** (тартразин E102, желто-оранжевый S E110, азорубин E122, амарант E123, красная кошениль E124, эритрозин E127, бриллиантовая чернь BN E151);
- **ароматизаторы** (глутаматы B 550-553);
- **консерванты** (сульфиты и их производные E220-227, нитриты E249-252, производные бензойной кислоты E210-219);
- **антиоксиданты** (E321).

ПЕРВИЧНЫЙ НЕУТОЧНЕННЫЙ ИММУНОДЕФИЦИТ



1 / ЗАБОЛЕВАНИЕ

Первичные иммунодефициты – врожденные нарушения системы иммунитета, связанные с генетическими дефектами одного или нескольких компонентов системы иммунитета, а именно клеточного и гуморального иммунитета, фагоцитоза, системы комплемента, к которым относят лишь случаи стойкого нарушения конечной эффекторной функции поврежденного звена, характеризующегося стабильностью и воспроизводимыми лабораторными характеристиками.

Код по МКБ-10:

D80–D89 – Отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм.

D84.9 – Иммунодефицит неуточненный.

2 / ДИАГНОСТИКА

2.1. Жалобы и анамнез

Жалобы:

- Длительное повышение температуры тела.
- Увеличение лимфатических узлов.
- Заложенность носа.
- Слизисто-гнойное отделяемое из носа.
- Головная боль.
- Налеты на слизистых оболочках.
- Бородавки.
- Длительный кашель.
- Слизисто-гнойная мокрота.
- Одышка.
- Диарея (жидкий стул).
- Снижение массы тела (веса).

- Гнойные элементы на коже.
- Зудящие кольцевидные высыпания.
- Зуд.
- Выпадение волос (аллопеция).

Анамнез:

- Более 2 обострений синуситов в год.
- Более 2 пневмоний в год (рентгенологически подтвержденные).
- Более 3–4 в год эпизодов инфекций верхних дыхательных путей.
- Рецидивирующие инфекции или инфекции, требующие длительной антибактериальной терапии и (или) не отвечающие на нее и требующие внутривенной антибактериальной терапии.
- Две или более тяжелых бактериальных инфекций кожи и другой локализации (фурункулез, остеомиелит или септический артрит, менингит, септицемия, целлюлит и абсцессы кожи, лимфатических узлов или внутренних органов).
- Инфекция с необычной локализацией или необычным возбудителем (оппортунистические).
- Диарея неясной этиологии с потерей веса.
- Стойкий кандидомикоз.
- Рецидивирующие, длительные и необъяснимые лихорадки.
- Лимфаденопатия.

Неинфекционные проявления иммунодефицита в анамнезе:

- Наличие аллергического заболевания.
- Аутоиммунные нарушения (аутоиммунный тиреоидит, аутоиммунная гемолитическая анемия, тромбоцитопения или нейтропения, пернициозная анемия, целиакия, витилиго, системные заболевания соединительной ткани).
- Неспецифический суставной синдром.
- Холодные абсцессы кожи.
- Остеопороз.
- Воспалительные заболевания кишечника (ВЗК).
- Асептические некрозы.

В дополнение к этим предупреждающим признакам у пациентов с иммунодефицитом чаще встречаются следующие симптомы:

- Плохое заживление ран (может наблюдаться при нейтропении).
- Необъяснимые бронхоэктазы.

Семейный анамнез (наличие в семье следующих заболеваний):

- Тяжелые и/или рецидивирующие лихорадочные заболевания, или инфекции, или детская смертность у родственников.
- Близкородственные браки.
- Семейный анамнез аутоиммунных или онкологических заболеваний.

2.2. Осмотр врача

Общий осмотр:

- Дефицит массы тела (ИМТ).
- Повышение температуры тела.
- Деформация крупных суставов.
- Наличие симптома «барабанных палочек».
- Наличие симптома «часовых стекол».

Осмотр кожи и слизистых:

Выявление:

- воспаление подкожной жировой клетчатки (целлюлита),
- абсцессов,
- свищевых ходов,
- гидраденита,
- дерматофитий,
- хронического кандидоза кожи с дистрофическими изменениями кожи и ногтей,
- аномального заживления ран,
- формирования грубых келлоидных рубцов,
- стоматита,
- рецидивирующей и осложненной герпетической инфекции, герпетической экземы, проявления простого герпеса вне характерной локализации.

Осмотр лимфатических узлов и пальпация лимфатических узлов:

- симметричные группы увеличенных лимфатических узлов (увеличенные лимфатические узлы гладкие, эластичные, неспаивающиеся с окружающей тканью, умеренно болезненные при пальпации),
- лимфедема,
- гипоплазия небных и глоточных миндалин.

Осмотр ЛОР-органов:

- при передней риноскопии:
 - отечность слизистой оболочки полости носа,
 - слизисто-гнойные выделения из носа,
 - болезненность при пальпации и перкуссии пазух носа,
- рубцы на барабанных перепонках.

Обследование органов дыхания:

- тахипноэ,
- снижение сатурации кислородом,
- деформации грудной клетки (увеличение переднезаднего размера грудной клетки),
- зоны укорочения и притупления перкуторного звука,
- патологическое дыхание и различные вспомогательные дыхательные шумы, изменение их интенсивности и количества (влажные хрипы, крепитация, сухие хрипы и др.).

Обследование живота:

- вздутие живота,
- болезненность,
- тимпанит.

Выявление:

- гепатомегалии,
- спленомегалии,
- асплении,
- гипосплении.

2.3. Предварительный диагноз и дифференциальный диагноз

Предварительный диагноз – неуточненный иммунодефицит.

В структуре диагноза указывается выявленная патология:

- бронхолегочная патология,
- воспалительная патология головы и шеи,
- воспалительная патология кожи,
- воспалительная патология кишечника,
- воспалительная патология мочеполовых органов,
- воспалительные заболевания костей,
- гепатоспленомегалия либо аспления,
- лимфаденопатия,
- синдромы гематологических нарушений,
- осложнения (интоксикация, дыхательная недостаточность, лимфедема, сепсис).

Симптомы и признаки, исключаящие первичный иммунодефицит, представлены в таблице 1.

Дифференциальный диагноз выявленной патологии систем и органов проводят с учетом данных таблиц 2, 3.

Признаки первичного иммунодефицита у взрослых:

- Четыре или более инфекций, требующих антибиотиков в течение одного года (например, синусит, бронхит, пневмония, средний отит, особенно с перфорацией).
- Рецидивирующие инфекции или инфекции, требующие длительной антибактериальной терапии и (или) не отвечающие на нее и требующие внутривенной антибактериальной терапии.
- Две или более тяжелых бактериальных инфекций (остеомиелит или септический артрит, менингит, септицемия, целлюлит).
- Две или более рентгенологически подтвержденных пневмонии в течение трех лет (особенно если они достаточно тяжелы, чтобы потребовать госпитализации и/или внутривенного введения антибиотиков или связаны с медленным восстановлением, внутригрудным распространением инфекции или некротизирующей (деструктивной) пневмонией).

- Инфекция с необычной локализацией или необычным возбудителем.
- Рецидивирующие глубокие абсцессы кожи, лимфатических узлов или внутренних органов.
- Хроническая диарея с потерей веса, особенно из-за кампилобактерий или криптоспоридиоза.
- Стойкий кандидомикоз, особенно при отсутствии недавно введенных антибиотиков.
- Рецидивирующие, длительные и необъяснимые лихорадки.
- Семейный анамнез первичного иммунодефицита.

В дополнение к этим предупреждающим признакам у пациентов с иммунодефицитом чаще встречаются следующие симптомы:

- Плохое заживление ран (может наблюдаться при нейтропении).
- Необъяснимые бронхоэктазы.

Пациенты, у которых есть два или более предупреждающих признаков или другой анамнез, указывающий на дефект иммунитета, должны быть оценены для исключения вторичных иммунных расстройств и анатомических причин рецидивирующих инфекций. Если ни одна из этих проблем не выявлена, то вероятность первичного иммунодефицита является высокой.

2.4. Критерии направления на срочную госпитализацию

По характеру поражения соответствующего органа – в профильный стационар (ЛОР-отделение, отделение аллергологии и иммунологии, отделение пульмонологии, отделение гнойной хирургии, отделение урологии).

2.5. Обследования

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ:

Скрининговые обязательные:

- Общий анализ крови, исследование формулы крови, СОЭ.

- Общий анализ мочи.
- Биохимический анализ крови (общий белок, креатинин, мочевиная кислота, мочевиная, АЛТ, ЛДГ, ЩФ, ГГТП, общий билирубин и его фракции, калий, натрий, глюкоза, СРБ).
- Коагулограмма (ПТИ, МНО, фибриноген).
- Исследование АТ к ВИЧ.
- Исследование геномного материала ВИЧ, гепатитов В, С в крови 1 и 2 типов (референсный центр) методом ПЦР.
- Исследование уровня IgM, IgG, IgA в крови.
- Исследование общего IgE.

При лихорадках с лимфаденопатией:

- Посев крови на стерильность.

При рецидивирующих инфекциях ЛОР-органов:

- Посев из зева на рост флоры и грибов, определение чувствительности к химиотерапевтическим препаратам.
- Посев из носа на рост флоры и грибов, определение чувствительности к химиотерапевтическим препаратам.

При бронхолегочных заболеваниях:

- Общий анализ мокроты.
- Посев мокроты на рост флоры и грибов, определение чувствительности к химиотерапевтическим средствам.
- Микроскопия мокроты по Цилю–Нильсену для выявления кислотоустойчивых микобактерий, по Граму, окраска калькофлуором белым.
- Диагностическое исследование – бронхоальвеолярный лаваж: 1) общеклиническое исследование, микроскопия по Цилю–Нильсену, по Граму, окраска мазка калькофлуором белым; 2) цитологическое исследование; 3) посев БАЛ на рост флоры и грибов; 4) определение чувствительности к химиотерапевтическим средствам; 5) определение геномного материала к хламидиям, микоплазмам, микобактериям туберкулеза, пневмоцистам, CMV, EBV; выявление пневмоцист; 6) исследование маннана и галактоманнана в БАЛ.

При рецидивирующей диарее:

- Общий анализ кала.
- Микробиологическое исследование кала.
- Исследование кала на наличие антигенов клостридиальной инфекции.
- Исследование кальпротектина в кале.
- Исследование уровня АТ к ретикулину и эндомилию.

При инфекционном артрите:

- Общеклиническое исследование пунктата пораженного сустава, микроскопия по Цилю–Нильсену, по Граму, окраска мазка калькофлюором белым; 2) цитологическое исследование; 3) посев БАЛ на рост флоры и грибов; 4) определение чувствительности к химиотерапевтическим средствам; 5) определение геномного материала к хламидиям, микоплазмам, микобактериям туберкулеза.

Клинико-лабораторные соответствия см. таблицу 4.

ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ:**Общие скрининговые исследования:**

- ЭКГ – оценить состояние миокарда, нарушение ритма сердца.
- УЗИ органов брюшной полости и почек – оценить структуру гепатобилиарного угла, размеры печени, селезенки, наличие внутрибрюшных лимфатических узлов.
- УЗИ всех групп лимфатических узлов – уточнение структуры и размеров лимфатических узлов у пациента с иммунной недостаточностью.
- Рентгенография органов грудной клетки, если исследование не было проведено в течение года, и отсутствия бронхолегочной патологии.

При лихорадочных состояниях:

- УЗИ всех групп лимфатических узлов.
- УЗИ брюшной полости и почек.
- ЭХО-КГ – оценка вегетаций на клапанах сердца.
- МСКТ органов грудной клетки.
- МСКТ придаточных пазух носа.

При ЛОР-патологии:

- МСКТ придаточных пазух носа – уточнить особенности анатомических структур носа, его пазух, сосцевидных отростков, исключить очаги хронической инфекции придаточных пазух носа, полипозный процесс в верхнечелюстных пазухах.

При бронхолегочной патологии:

- МСКТ органов грудной клетки – уточнить наличие очагово-инфильтративных изменений, интерстициальных изменений, уточнить характер фиброзно-кистозной и бронхоэктатической деформации легочной ткани.
- ФВД (спирография) при наличии изменений вентиляции легких – тест с бронхолитиком быстрого действия. Бодиплетизмография. Исследование диффузионной способности легких.
- ЭХО-КГ – исследование СДЛА, размеров правых отделов сердца.
- При наличии показаний проведение фибробронхоскопии.

При рецидивирующей диарее:

- Проведение колоноскопии, при наличии показаний – биопсии слизистой толстой кишки.
- Проведение ЭГДС, осмотр дистальных отделов 12-перстной кишки, биопсия слизистой дистальных отделов 12-перстной кишки.
- УЗИ кишечника.

При рецидивирующих инфекционных артритах:

- УЗИ пораженного сустава.
- МРТ пораженного сустава.
- Диагностическая пункция пораженного сустава.

2.6. Консультации специалистов

- Консультация врача аллерголога-иммунолога.

При наличии ЛОР-патологии:

- Консультация врача-оториноларинголога.

При наличии бронхолегочной патологии:

- Консультация врача-пульмонолога.
- Консультация врача-фтизиатра.
- Консультация врача торакального хирурга при наличии показаний (деструктивные поражения легких, медиастинит, деструктивные поражения трахеи).

При наличии рецидивирующей патологии органов пищеварения:

- Консультация врача-гастроэнтеролога.
- Консультация врача-колопроктолога (по показаниям при наличии хирургической патологии).

При поражении кожи:

- Консультация врача-дерматовенеролога.
- Консультация врача-инфекциониста (по показаниям).
- Консультация врача-хирурга (по показаниям).

При других поражениях, потенциально ассоциированный с иммунодефицитным состоянием:

- Консультация врача-уролога (по показаниям).
- Консультация врача-гематолога (по показаниям для исключения лимфопролиферативного заболевания, миеломной болезни и др.).
- Консультация врача-ревматолога (по показаниям).
- Консультация врача-психиатра (по показаниям).
- Консультация врача травматолога-ортопеда.

2.7. Постановка клинического диагноза

На основании клинико-диагностических критериев.

2.8. Показания для направления (для дальнейшего ведения пациента)

При подозрении на наличие первичного иммунодефицитного состояния согласно указанным критериям – направление к аллергологу-иммунологу.

2.9. Критерии качества и сроков постановки диагноза

Своевременное проведение обследования при выявлении соответствующих жалоб, а при появлении достаточных критериев первичного иммунодефицитного состояния – своевременное направление в Центр компетенций.

3 / ЛЕЧЕНИЕ

Лечение определяет врач аллерголог-иммунолог, а также врачи-специалисты по соответствующему профилю при наличии соответствующих показаний.

3.1. Немедикаментозное лечение

Профилактика интеркуррентных вирусных инфекций.

3.2. Медикаментозное лечение

Назначение антибактериального лечения при соответствующих показаниях в соответствии с микробиологическим пейзажем и чувствительностью к антибактериальным препаратам, назначение симптоматического лечения при заболеваниях ЛОР-органов, при обструкции дыхательных путей, при наличии дыхательной недостаточности, симптоматическая коррекция диарейного синдрома.

3.3. Показания к хирургическому лечению

Хирургическое лечение определяется врачом-хирургом при наличии гнойных осложнений течения иммунодефицита при наличии соответствующих показаний по профилю пораженного органа.

3.4. Критерии качества лечения

Своевременное назначение химиотерапевтических препаратов (согласно клиническим протоколам) с момента выявления инфекционного процесса либо с момента определения высокого риска инфекционных осложнений, проведение заместительной терапии в адекватной дозе (при инициации заместительной терапии 1 раз в месяц с оценкой предтрансфузионного уровня IgG и посттрансфузионного уровня IgG – удовлетворительное насыщение крови IgG, затем по оценке динамики снижения уровня IgG определение кратности проведения заместительной терапии), своевременное назначение симптоматического лечения (в день обращения). Своевременное проведение хирургического лечения (согласно соответствующим протоколам оказания хирургической помощи).

4 / НАБЛЮДЕНИЕ И ВЕДЕНИЕ

4.1. Хроническое течение заболевания

Наблюдение врачом-специалистом осуществляется в Центре компетенций. Частота и кратность наблюдений зависит от вида иммунодефицита и определяется индивидуально в зависимости от выраженности системных проявлений.

4.2. Обострение хронического заболевания

Проявления инфекционного процесса и его локализация определяют профиль обращения к врачу-специалисту, который назначает соответствующее симптоматическое и патогенетическое лечение, определяет в случае гнойных осложнений показания для хирургического лечения и в обязательном порядке направляет для консультации в Центр компетенций для коррекции проводимого лечения.

4.3. Острое заболевание

Появление нового инфекционного очага требует начала антибактериального лечения при обращении к врачу общей практики с обязательной объективизацией выявленного очага инфекции, направление к специалисту по профилю и на консультацию к врачу аллергологу-иммунологу в Центр аллергологии и иммунологии.

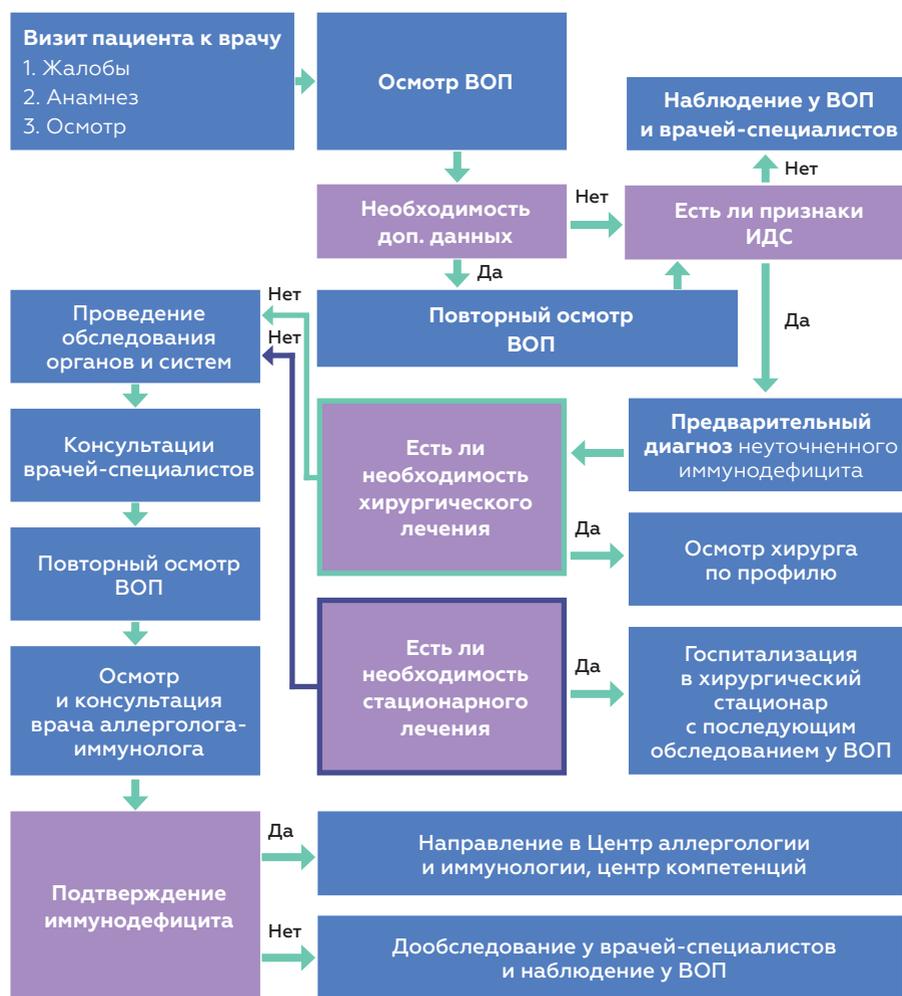
5 / РЕГИСТРЫ ПО ЗАБОЛЕВАНИЮ

5.1. Требование к регистру заболевания

Реестр первичных иммунодефицитов ведет главный внештатный специалист – аллерголог-иммунолог ДЗМ. Внесение данных в реестр после подтверждения диагноза на профильной комиссии по аллергологии и иммунологии ДЗМ по представлению окружных аллергологов-иммунологов, заведующих отделениями аллергологии и иммунологии стационарных медицинских организаций ДЗМ г. Москвы. В федеральный регистр орфанных заболеваний и первичных иммунодефицитов по представлению главного внештатного специалиста – аллерголога-иммунолога ДЗМ.

6 / СХЕМЫ ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ В АЛГОРИТМИЧЕСКОМ ВИДЕ

6.1. Схема первичного приема



7 / ПРИЛОЖЕНИЯ

7.1. Состав Клинического комитета

1. Фомина Д. С. – к. м. н., доцент, доцент кафедры клинической иммунологии и аллергологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И. М. Сеченова» Минздрава России, главный специалист аллерголог-иммунолог Департамента здравоохранения города Москвы, руководитель Московского городского научно-практического центра аллергологии и иммунологии ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

Члены Клинического комитета:

2. Ревякина В. А. – д. м. н., заведующая отделением аллергологии и диетотерапии ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии», профессор НИИ питания РАМН.
3. Данилычева И. В. – к. м. н., доцент, ведущий научный сотрудник отделения «Аллергология и иммунотерапия» ФГБУ ГНЦ «Институт иммунологии» ФМБА России.
4. Юдин А. А. – к. м. н., доцент кафедры иммунологии МБФ ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, заведующий отделением ГБУЗ «ГКБ № 24 ДЗМ», врач-пульмонолог ФГБУ КБ № 1 УДП РФ, врач высшей квалификационной категории.
5. Белоглазова И. П. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», ФГБОУ «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, доцент кафедры, к. м. н.
6. Круглова Т. С. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
7. Бобрикова Е. Н. – заведующая отделением ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ», врач высшей квалификации.
8. Мороз К. Ю. – начальник учебно-методического отдела Института инновационных образовательных методологий ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России.
9. Борзова Е. Ю. – профессор, д. м. н. (Россия), PhD (Великобритания). Профессор кафедры кожных и венерических болезней им. В. А. Рахманова ПМГМУ им. И. М. Сеченова.

Ответственный секретарь Клинического комитета:

10. Ковалевская О. С. – аналитик в проектном офисе ГБУЗ «ГКБ № 52 ДЗМ».

7.2. Литература

1. Grimbacher B, ESID Registry working party. The European Society for Immunodeficiencies (ESID) registry 2014 *Clin Exp Immunol*. 2014 Dec; 178 Suppl 1:18-20.
2. Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chatila T, Crow YJ, Cunningham-Rundles C, Etzioni A, Franco JL, Holland SM, Klein C, Morio T, Ochs HD, Oksenhendler E, Puck J, Tang MLK, Tangye SG, Torgerson TR, Sullivan KE International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. *J Clin Immunol*. 2018 Jan; 38 (1):96-128.
3. Azizi G, Bagheri Y, Tavakol M, Askarimoghaddam F, Porrostami K, Rafiemanesh H, Yazdani R, Kiaee F, Habibi S, Abouhamzeh K, et al. The Clinical and Immunological Features of Patients with Primary Antibody Deficiencies. *Endocr Metab Immune Disord Drug Targets*. 2018; 18(5):537-545.
4. Bonilla FA, Barlan I, Chapel H, Costa-Carvalho BT, Cunningham-Rundles C, de la Morena MT, Espinosa-Rosales FJ, Hammarström L, Nonoyama S, Quinti I, Routes JM, Tang ML, Warnatz K International Consensus Document (ICON): Common Variable Immunodeficiency Disorders. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2016 Jan-Feb; 4(1):38-59.
5. D.J. Bogaert [et al.] Genes associated with common variable immunodeficiency: one diagnosis to rule them all? // *J. Med. Genet.* – 2016. – Vol. 53, № 9 (Sep.). – P. 575-590.
6. Perez EE, Orange JS, Bonilla F, Chinen J, Chinn IK, Dorsey M, El-Gamal Y, Harville TO, Hossny E, Mazer B, Nelson R, Secord E, Jordan SC, Stiehm ER, Vo AA, Ballou M. Update on the use of immunoglobulin in human disease: A review of evidence. *J Allergy Clin Immunol*. 2017 Mar; 139(3S):S1-S46.
7. Yong PL, Boyle J, Ballou M, Boyle M, Berger M, Bleesing J, Bonilla FA, Chinen J, Cunningham-Rundles C, Fuleihan R, Nelson L, Wasserman RL, Williams KC, Orange JS. Use of intravenous immunoglobulin and adjunctive therapies in the treatment of primary immunodeficiencies: A working group report of and study by the Primary Immunodeficiency Committee of the American Academy of Allergy Asthma and Immunology. *Clin Immunol*. 2010 May; 135(2):255-63.
8. Koterba, A. P. Initiation of immunoglobulin therapy by subcutaneous administration in immunodeficiency patients naive to replacement therapy / A. P. Koterba, M. R. Stein // *Allergy Asthma Clin Immunol.* – 2014. – Vol. 11, № 1 (Dec.). – P. 63.
9. Nahirniak S, Lazarus A. Chapter 4: Immune globulin products. In: clinical guide to transfusion. Canadian Blood Services Professional Education. 2016. <https://professionaleducation.blood.ca/en/transfusion/clinical-guide/immune-globulin-products> Accessed 10 Mar 2017
10. Stevens WW, Peters AT Immunodeficiency in chronic sinusitis: recognition and treatment. *Am J Rhinol Allergy*. 2015 Mar-Apr; 29(2):115-8
11. Kuruvilla M, de la Morena MT. Antibiotic prophylaxis in primary immune deficiency disorders. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2013 Nov-Dec; 1(6):573-82.
12. Bonilla FA, Khan DA, Ballas ZK, Chinen J, Frank MM, Hsu JT, Keller M, Kobrynski LJ, Komarow HD, Mazer B, Nelson RP Jr, Orange JS, Routes JM, Shearer WT, Sorensen RU, Verbsky JW, Bernstein DI, Blessing-Moore J, Lang D, Nicklas RA, Oppenheimer J, Portnoy JM, Randolph CR, Schuller D, Spector SL, Tilles S, Wallace D. Joint task force on practice parameters, representing the American academy of allergy, asthma & immunology; the American College of Allergy, Asthma & Immunology; and the Joint Council of Allergy, Asthma & Immunology. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. *J Allergy Clin Immunol*. 2015; 136(5):1186–205.
13. Vo Ngoc DT, Krist L, van Overveld FJ, Rijkers GT. The long and winding road to IgA deficiency: causes and consequences. *Expert Rev Clin Immunol*. 2017 Apr; 13(4):371-382.
14. Parker AR, Skold M, Ramsden DB, Ocejó-Vinyals JG, López-Hoyos M, Harding S. The Clinical Utility of Measuring IgG Subclass Immunoglobulins During Immunological investigation for Suspected Primary Antibody Deficiencies. *Lab Med*. 2017 Nov 8; 48(4):314-325.
15. Memmedova L, Azarsiz E, Edeer Karaca N, Aksu G, Kutukculer N. Does intravenous immunoglobulin therapy prolong immunodeficiency in transient hypogammaglobulinemia of infancy? *Pediatr Rep*. 2013 Sep 17; 5(3):e14
16. Chapel, H. Classification of primary immunodeficiency diseases by International Union of Immunologic Societies (IUIS) Expert Committee on Primary Immunodeficiency 2011 / H. Chapel // *Clin. and Experimental Immunology.* – 2012. – Vol. 168. – P. 58-59.

17. Bonilla FA, Barlan I, Chapel H, Costa-Carvalho BT, Cunningham-Rundles C, de la Morena MT, et al. International Consensus (ICON) document: Common variable immunodeficiency disorders. *J Allergy Clin Immunol Pract* 2016;4: 38-59.
18. Kumar, Y. Comment on «Common variable immunodeficiency in adults: current diagnostic protocol and laboratory measures»/Y. Kumar, A. Bhatia// *Expert. Rev. Clin. Immunol.* – 2014. – Vol. 10, № 2 (Feb.). – P. 187-188.
19. Hurst JR, Verma N, Lowe D, Baxendale HE, Jolles S, Kelleher P, Longhurst HJ, Patel SY, Renzoni EA, Sander CR, Avery GR, Babar JL, Buckland MS, Burns S, Egner W, Gompels MM, Gordins P, Haddock JA, Hart SP, Hayman GR, Herriot R, Hoyles RK, Huissoon AP, Jacob J, Nicholson AG, Rassl DM, Sargur RB, Savic S, Seneviratne SL, Sheaff M, Vaitla PM, Walters GI, Whitehouse JL, Wright PA, Condliffe AM. British Lung Foundation/United Kingdom Primary Immunodeficiency Network Consensus Statement on the Definition, Diagnosis, and Management of Granulomatous-Lymphocytic Interstitial Lung Disease in Common Variable Immunodeficiency Disorders. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2017 Jul - Aug; 5(4):938-945.

7.3. Список сокращений

АлАТ – аланинаминотрансфераза
 АсАТ – аспаратаминотрансфераза
 АТ – антитела
 ВЗК – воспалительные заболевания кишечника
 ВИЧ – вирус иммунодефицита человека
 ВОП – врач общей практики
 ГГТП – гаммаглутаминтранспептидаза
 ГКС – глюкокортикостероиды
 ЖКТ – желудочно-кишечный тракт
 ИВЛ – искусственная вентиляция легких
 ИДС – иммунодефицитное состояние
 ИМТ – индекс массы тела
 КР – клинические рекомендации
 КУМ – кислотоустойчивые микобактерии
 ЛДГ – лактатдегидрогеназа
 ЛПС – липополисахарид
 МКБ-10 – международная классификация болезней 10-го пересмотра
 МНО – международное нормализованное отношение

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография
 НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты
 ОВИН – общая переменная иммунная недостаточность
 ПГД – переходящая гипогаммаглобулинемия детей
 ПИД – первичный иммунодефицит
 ПТИ – протромбиновый индекс
 ПЦР – полимеразная цепная реакция
 CD3+, CD4+, CD8+, CD19+ – кластеры дифференцировки лимфоцитов
 СДЛА – систолическое давление в легочной артерии
 СОЭ – скорость оседания эритроцитов
 СПИД – синдром приобретенного иммунодефицита
 СРБ – С-реактивный белок
 УЗИ – ультразвуковое исследование
 ФВД – функция внешнего дыхания
 ЦМВ – цитомегаловирус
 ЩФ – щелочная фосфатаза
 ЭБВ – Эпштейн-Барр вирусная инфекция
 ЭКГ – электрокардиограмма
 ЭКГ – электрокардиографическое исследование
 ЭХО-КГ – эхокардиографическое исследование
 Вtk – Брутоновская тирозинкиназа
 НlGM – гипер-IgM-синдромы
 IgA – иммуноглобулин А
 IgE – иммуноглобулин Е
 IgG – иммуноглобулин G
 IgM – иммуноглобулин М
 RW – реакция Вассермана
 XLA – X-сцепленная агаммаглобулинемия

7.4. Термины и определения

Первичные иммунодефициты – врожденные нарушения системы иммунитета, связанные с генетическими дефектами одного или нескольких компонентов системы иммунитета, а именно клеточного и гуморального иммунитета, фагоцитоза, системы комплемента, к которым относят лишь случаи стойкого нарушения конечной эффекторной функции поврежденного звена, характеризующегося стабильностью и воспроизводимыми лабораторными характеристиками.

7.5. Другие приложения

Таблица 1.

Клинические критерии, исключаящие иммунодефицит

Кожа и слизистые

- Наличие абсцессов и открытых свищевых ходов в паховой и периаанальной области в связи с наличием болезни Крона.
- Множественные абсцессы кожи у наркоманов в местах введения наркотических веществ, выскабливание кожи.
- Повреждение кожи при синдроме Мюнхгаузена (симулятивное расстройство, навязанное самому себе).
- Рецидивирующие абсцессы как проявления миелофиброза и других причин недостаточности костного мозга.
- Исключение инфицирования внебольничными метициллин-резистентными штаммами золотистого стафилококка с участием штаммов, относящихся к клону USA300.
- Локальный кандидоз кожи и слизистых без дистрофических изменений (ротоглотки, пищевода, кандидозный вульвовагинит и баланит, мастит у кормящих женщин).
- Хроническая герпесвирусная инфекция с отсутствием рефрактерности к проводимой терапии противовирусными препаратами, отсутствие частых рецидивов, наличие длительных периодов ремиссии.

ЛОР-органы

- Изолированный рецидивирующий синусит (оценить адекватность проводимой антибактериальной терапии (выбор антибактериальных препаратов, длительность курса).
- Синусит как осложнение аллергического ринита.
- Наличие локального анатомического дефекта (полипоз носа, структурные аномалии из-за искривления носовой перегородки, суженные устья синусов либо наличие травмы лица в прошлом).

- Неадекватность антибактериальной терапии определяется по кратковременному эффекту от использования антибактериальных препаратов и возвращению симптоматики в течение 2 недель после отмены химиотерапевтического лечения. В посевах, как правило, определяется один и тот же микробиологический пейзаж.
- Отсутствие сочетания рецидивирующих синуситов с рецидивирующими бронхолегочными инфекциями, рецидивирующим средним отитом.
- Рецидивирующий фарингит: неэффективность иррадикации фарингеального носительства бета-гемолитических стрептококков группы А, при этом определяется персистенция индивидуальных штаммов-изолятов, а не постоянное заражение новыми штаммами.
- Адекватный ответ на рациональную антибиотикотерапию.
- Латентное носительство фарингеальных стрептококков группы А, активизирующихся во время вирусных инфекций.

Легкие

- Рецидивирующая пневмония, ограниченная определенной анатомической областью (например, правой средней долей), при которой, как правило, имеется локальная анатомическая аномалия (деформация среднедолевого бронха, врожденное сужение среднедолевого бронха).
- Внешние факторы по отношению к трахее и бронхам (сдавление бронхов лимфаденопатией средостения, новообразованием или сосудистой аномалией).
- Внутренние факторы по отношению к бронху или альвеолам (сохраненное инородное тело, бронхоэктазия, бронхомаляция, бронхиальный стеноз, трахеобронхиальный свищ, секвестрация бронхов или киста).
- Трахеостома. Наличие бактериальной контаминации надманжеточного пространства, состояние трахеостомического отверстия.
- Микроаспирации у пациентов с бульбарными и псевдобульбарными нарушениями, аспирации при судорожном синдроме, употребления этанола или других наркотиков, дисфагии, рефлюкса, дивертикула Ценкера или ахалазии пищевода.

- Пневмонии при длительном использовании ИВЛ через трахеостомическую трубку у пациентов с нейромышечными заболеваниями.
- Муковисцидоз и синдром незрелых ресничек: в анамнезе рецидивирующие инфекции, вовлекающие различные области легких.
- Неинфекционные процессы: легочный васкулит или облитерирующий бронхолит, иногда могут имитировать рецидивирующую инфекционную пневмонию.
- Криптогенная организующая пневмония и другие интерстициальные заболевания.
- Инфекции легких у пациентов с вторичным иммунодефицитом, включающим ВИЧ-инфекцию, гемоглобинопатию, множественную миелому или хронический лимфолейкоз.
- Пожилые пациенты, пережившие начальный эпизод пневмонии и имеющие высокий риск рецидива пневмонии в связи с возрастом и снижением функционального статуса, имеющие модифицирующие факторы риска, такие как курение, употребление глюкокортикоидов и т. д.

Урогенитальные инфекции

- Изолированные рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей, при отсутствии инфекций в других системах органов, не являются типичным проявлением иммунодефицита. Вместо этого местные анатомические аномалии являются более вероятной основной причиной.
- Анатомические нарушения, приводящие к обструкции, стазу, рефлюксу мочевого потока, а также функциональные нарушения, такие как гиперактивный мочевого пузыря и недержание мочи.
- Рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей являются распространенной проблемой у сексуально активных женщин при отсутствии идентифицируемой структурной аномалии.
- У пожилых мужчин с доброкачественной гиперплазией предстательной железы и простатитом могут развиваться рецидивирующие инфекции мочевыводящих путей.
- Интралюминальные (внутренний катетер мочевого пузыря, камни, новообразования), интрамуральные (стеноз мочеточника, стриктуры уретры, обструкция предстательной железы) и экстрамуральные

поражения (паравезикальная воспалительная масса, новообразование или фиброз) могут предрасполагать к рецидиву инфекции мочевыводящих путей.

Желудочно-кишечные инфекции

- Рецидивирующие инфекции (холангит, холецистит, панкреатит), обусловленные обструкцией желчных и панкреатических путей (камни, стриктуры), или рефлюкс (послеоперационный анастомоз).
- Рецидивирующий дивертикулит часто встречается у лиц с тяжелой дивертикулярной болезнью.
- Рецидивирующий и/или рецидивирующий клостридиальный (псевдомембранозный) колит все чаще встречается у пациентов в связи с частым использованием антибактериальной терапии.

Таблица 2

Анатомические особенности и заболевания, связанные с рецидивирующими инфекциями у взрослых

Голова и шея

- Рецидивирующие средние отиты
- Холестеатома
- Прободение и перфорация барабанной перегородки
- Нарушения функциональности евстахиевых труб из-за аллергического или вирусного воспаления слизистой
- Синуситы
- Остиомаевальная непроходимость (нарушение функциональности остиомаеального комплекса, комплекса, состоящего из структур и ходов, обеспечивающих дренирование лобной, верхнечелюстной пазух и передних ячеек решетчатой пазухи носа)
- Полипы носа, синусов
- Мукоцеле (ретенционные кисты, слизистые кисты)
- Аллергические риниты
- Вирусная инфекция
- Неадекватная терапия острого синусита
- Шейный лимфаденит
- Незаращенная жаберная щель или киста
- Неадекватное лечение стоматологических заболеваний

Легкие и средостение

- Бронхопневмония
- Курение
- Обострения хронического бронхита

Заболевания нижних дыхательных путей

- Бронхоэктазы, инородное тело бронхов, бронхиальный стеноз, бронхомаляция (синдром Вильямса–Кемпбелла), трахеобронхиальный свищ
- Рецидивирующая аспирация (употребление алкоголя/наркотиков, судорожный синдром)
- Хроническая бронхиальная обструкция (внешняя или внутренняя обструкция)
- Неверифицированная цилиарная дискинезия
- Неверифицированный муковисцидоз
- Лимфаденопатия средостения

Заболевания пищевода

- Гастроэзофагеальный рефлюкс
- Ахалазия пищевода
- Дивертикул Ценкера

Мочеполовой тракт

- Цистит
- Мочевой стаз и хроническая мочевиная инфекция
- Неполное опорожнение мочевого пузыря (обструкция выходного отверстия мочевого пузыря, атония/денервация мочевого пузыря)
- Нарушение гигиены промежности (гиперактивный мочевой пузырь/недержание мочи)
- Использование диафрагмы женской механической контрацепции
- Простатит и простатическая инфекция
- Инструментарий (мочевой катетер, цистостома)
- Хроническая инфекция мочевых путей в сочетании с нефролитиазом, структурой мочеточника, уrolитиазом, злокачественными образованиями мочевых путей
- Мочеточниковый рефлюкс

Кожа

- Целлюлит
- Повторяющиеся микротравмы, травмы кожи (например, бритье ног, связанные со спортом ссадины)
- Грибковые инфекции кожи (дерматофитии)
- Лимфедема
- Послеоперационная лимфатическая дисфункция (паховая/подмышечная биопсия, экстракция, лимфаденэктомия)
- Венозная недостаточность/забор вен для аортокоронарного шунтирования (АКШ)
- Хронические отеки (застойная сердечная недостаточность, печеночная недостаточность, нефротический синдром)
- Пиодермии, рубцевание
- Ожирение
- Филяриоз
- Нарушения гигиены
- Абсцессы кожи

- Носительство золотистого стафилококка (чувствительного к метициллину или резистентного к метициллину), особенно при рецидивирующей травме
- Аутоинокуляция (подкожная инъекция препарата)
- Гнойный гидраденит (подмышечный, паховый, периареолярный)

Кишечник

- Болезнь Крона

Нервная система и череп

- Менингит
- Дефекты свода черепа (горизонтальная продырявленная пластинка, lamina cribrosa, дефекты синуса, сосцевидного отростка, предшествующие нейрохирургические операции, травмы черепа)
- Хронический мастоидит, хронический цистит
- Неинфекционный менингит
- Ассоциированный с лекарственными препаратами
- Ассоциированный с использованием иммуноглобулинов для внутривенного использования
- Менингит Молларе (связанный с краниофарингиомами)
- Неопластический менингит
- Абсцесс мозга

Другие заболевания:

- Инородное тело
- Аутоиммунные заболевания (болезнь Бехчета, Синдром Фогта–Коянаги–Харада)

Таблица 3

Состояния, связанные с развитием вторичной иммунной недостаточности

Иммуносупрессивная терапия

- Цитотоксическая химиотерапия злокачественных образований
- Лечение аутоиммунных заболеваний
- Абляция костного мозга перед трансплантацией
- Лечение реакции «трансплантат против хозяина» после трансплантации красного костного мозга
- Лечение отторжения после трансплантации органов

Инфекция

- Вирусная инфекция
- ВИЧ/СПИД
- Корь
- Вирусы: герпес-вирусы 1 и 2 типа, Эпштейн–Барр вирусная инфекция, цитомегаловирусная инфекция, вирус ветряной оспы
- Бактериальная инфекция с наличием суперантигенов (например, ЛПС)
- Паразитарная инфекция

Злокачественные заболевания

- Болезнь Ходжкина (ходжкинские лимфомы)
- Хронический лимфолейкоз
- Множественная миелома
- Солидные опухоли

Болезни, сопровождающиеся нарушением биохимического гомеостаза

- Сахарный диабет
- Почечная недостаточность, включая пациентов, находящихся на заместительной почечной терапии (диализ)
- Печеночная недостаточность и цирроз печени
- Алиментарные факторы (недоедание)

Аутоиммунные системные заболевания соединительной ткани

- Системная красная волчанка
- Ревматоидный артрит

Травмы

Ожоги

Воздействие окружающей среды

- Ионизирующее облучение
- Гамма-излучение
- Ультрафиолетовое излучение
- Токсическое воздействие ксенобиотиков, других токсических веществ

Другие факторы разных категорий

- Беременность
- Стресс
- Аспления либо гипоспления
- Аллогенное переливание крови
- Старение

Таблица 4

Соответствие лабораторных синдромов клиническим проявлениям при иммунодефицитах

Лабораторные синдромы	Клинические проявления
Нейтропения	Абсцессы кожи, флегмоны кожи
Снижение уровня сывороточных Ig, снижение подклассов IgG, снижение уровня фагоцитоза	Рецидивирующие инфекции легких в сочетании с другими инфекциями, такими как синусит, средний отит или бронхит
Снижение уровня антиполисахаридных АТ	Вакцинальные осложнения после введения вакцин против инкапсулированных патогенов
Снижение количества Т- и NK-клеток, снижение функциональной активности NK-клеток	Рецидивирующая герпесвирусная инфекция
Снижения уровня Т-клеток и нейтропения	Тяжелый первичный колит, ассоциированный с <i>C. difficile</i> , требующим госпитализации, или рефрактерное заболевание, несмотря на соответствующую терапию и при отсутствии других клинических причин тяжести состояния. Оценка наличия гранулоцитов и лимфоцитов, скрининг уровней иммуноглобулинов (IgG, IgA, IgM), а также количественное определение подмножеств Т- и В-клеток с помощью проточной цитометрии целесообразны у пациентов с необычно тяжелым желудочно-кишечным заболеванием без явного клинического объяснения.
Снижение уровня компонентов комплемента с С3, С4 и СН50. Полный дефицит любого из терминальных компонентов (С5–С9) и отсутствие СН50, дефицита С9 и низкий титр СН50	Рецидивирующий менингит

Правительство Москвы
Комплекс социального развития города Москвы
Департамент здравоохранения города Москвы
АНО «Центр аналитического развития социального сектора»

Фомина Д. С., Ревякина В. А., Данилычева И. В., Юдин А. А.,
Белоглазова И. П., Круглова Т. С., Мороз К. Ю., Ковалевская О. С.,
Бобрикова Е. Н., Борзова Е. Ю., Кравченко Н. Ю.

СИСТЕМА ПОДДЕРЖКИ ПРИНЯТИЯ ВРАЧЕБНЫХ РЕШЕНИЙ

АЛЛЕРГОЛОГИЯ-ИММУНОЛОГИЯ

Клинические протоколы лечения

Корректор: В. В. Монахова
Верстка: Е. В. Маркетов

Подписано в печать 05.03.2021.
Формат 60x84/16.
Условных печ. л. 6,42.
Тираж 3 экз. Заказ № 51.

Подготовлено
АНО «Центр аналитического развития социального сектора»
г. Москва, ул. Достоевского, д. 31, корпус 1А
E-mail: sppvr@zdrav.mos.ru

Отпечатано в ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ»,
г. Москва, ул. Шарикоподшипниковская, д. 9
Тел.: +7 (495) 530-12-89
www.niioz.ru

MOCKBA
2 0 2 1

