**Карта динамического наблюдения пациентов с первичным иммунодефицитом (ПИД)**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **ПМСП, областной уровень (ОДБ, ГДБ)** | | | |
| **№** | **Наименование исследования** | **Кратность исследования** | **Примечание** |
| 1 | Физикальный осмотр с обязательной оценкой физического развития, периферических лимфоузлов и состояния гепатобилиарной системы | 1 раз в месяц | Для оценки общего состояния перед проведением заместительной терапии в/в иммуноглобулинами и раннего выявления осложнений. |
| 2 | Общий анализ крови | 1 раз в месяц | Для мониторинга осложнений и динамического наблюдения |
| 3 | Определение уровня иммуноглобулинов | Каждые 28 дней до и после проведения заместительной терапии | Динамический контроль за состоянием иммунной системы и эффективности заместительной терапии |
| 4 | Иммунограмма с определением клеточного состава крови | Раз в 6 месяцев | Динамический контроль за показателями иммунной системы и эффективности заместительной терапии |
| 5 | Биохимический анализ крови  (общий белок, билирубин, АсТ, АсТ, креатинин, мочевина, ЛДГ, СРБ, глюкоза, щелочная фосфатаза) | 1 раз в 6 месяцев.  При наличии клинических проявлений – 1 раз в 3 месяца | Динамическое наблюдение |
| 4 | Бактериологическое исследование мокроты (при невозможности собрать мокроту — мазка с задней стенки глотки), биологического материала с любого очага бактериальной инфекции на микрофлору и чувствительность к антибиотикам\* | При всех воспалительных заболеваниях | Для подбора адекватной антибактериальной терапии |
| 5 | Серологическое исследование на гепатиты | 1 раз в год | Раннее выявление гепатитов |
|  | Фиброэзофагогастродуоденоскопия | По показаниям | Определение характера поражения слизистой ЖКТ |
| 6 | ЭКГ | 1раз в год | Динамическое наблюдение |
| 7 | Консультация Лор врача | 1 раз в 6 мес | Динамическое наблюдение за состоянием ЛОР органов |
| 8 | Консультация узких специалистов  (пульмонолога, кардиолога, эндокринолога, кардиоревматолога, гастроэнтеролога, гепатолога, невропатолога, окулиста, стоматолога, хирурга, ортопеда, гематолога) | Раз в год по показаниям | Динамическое наблюдение |
| 9 | ЭхоКГ | 1 раз в год | Динамическое наблюдение |
|  | КТ грудной клетки | По показаниям | Определение характера поражения органов дыхательной системы |
| 10 | МРТ исследование | По показаниям | Определение характера поражения |
| **Республиканский уровень** | | | |
| 11 | Консультация координатора по ПИД | 1 раз в год  Повторно - при изменении тактики терапии | Динамическое наблюдение  Коррекция терапии |
| 12 | Миелограмма | 1 раз - для верификации диагноза  далее – по показаниям | Диагностика заболевания  Исключение злокачественного новообразования |
| 13 | Молекулярно-генетическое исследование крови, КМ (выявление специфических мутаций) | 1 раз - для верификации диагноза | Диагностика заболевания |
| 14 | Консультация трансплантолога | По показаниям | Для определения показаний к ТГСК |

\*Данная карта динамического наблюдения предусмотрена для планового обследования пациентов с установленным диагнозом ПИД;

\*\* Первичная диагностика осуществляется на республиканском уровне в НЦП и ДХ, г. Алматы и ННЦМД, г. Астана;

\*\*\* При развитии осложнений и органной дисфункции кратность исследований по показаниям.