

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
24 июня 2024 г. № 107

Об утверждении клинических протоколов

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 и подпункта 9.1 пункта 9 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить:

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с папулосквамозными нарушениями» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с дерматитом и экземой» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с инфекциями кожи и подкожной клетчатки» (прилагается).

2. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
24.06.2024 № 107

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
«Диагностика и лечение пациентов (детское население)
с буллезными нарушениями»

ГЛАВА 1
ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (детское население) с буллезными нарушениями в амбулаторных и стационарных условиях (шифры по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – L10–L14 Буллезные нарушения).

2. Требования настоящего клинического протокола являются обязательными для юридических лиц и индивидуальных предпринимателей, осуществляющих медицинскую деятельность в порядке, установленном законодательством о здравоохранении.

3. Для целей настоящего клинического протокола используются термины и их определения в значениях, установленных Законом Республики Беларусь «О здравоохранении», Законом Республики Беларусь от 19 ноября 1993 г. № 2570-ХП «О правах ребенка», а также следующие термины и их определения:

буллезный пемфигоид – аутоиммунное заболевание кожи, вызванное продукцией аутоантител к компонентам полудесмосом (антигенам BP180 и BP230) и характеризующееся образованием субэпидермальных пузырей;

герпетиформный дерматит (болезнь Дюринга) – воспалительное заболевание кожи, ассоциированное с глютен-чувствительной энтеропатией, характеризующееся полиморфными зудящими высыпаниями, хроническим рецидивирующим течением, отложением иммуноглобулина А (далее – IgA) в сосочковом слое дермы;

глиадин – один из составляющих глютена, гликопротеин, получаемый из пшеницы;

десмоглеин – белок клеточной адгезии, формирующий десмосому;

иммуноферментный анализ (далее – ИФА) – лабораторный иммунологический метод качественного или количественного определения различных соединений,

макромолекул, вирусов, в основе которого лежит специфическая реакция антиген – антитело;

пузырчатка – аутоиммунное заболевание, характеризующееся образованием тонкостенных пузырей с серозным содержимым на визуально неизменной коже и (или) слизистых оболочках;

пузырь – возвышающийся над кожей, заполненный жидкостью полостной элемент диаметром ≥ 10 мм;

эрозия – поверхностный дефект кожи, красной каймы губ или слизистых оболочек, который образуется чаще при вскрытии пузырьков, пузырей и поверхностных пустул.

4. При наличии медицинских показаний в манипуляционной (процедурном кабинете) выполняются:

биопсия кожи врачом-дерматовенерологом, врачом – детским хирургом, врачом – детским онкологом-гематологом;

биопсия слизистых оболочек врачом-стоматологом детским, врачом – детским хирургом, врачом – детским онкологом-гематологом.

5. Пациентам с тяжелым течением буллезных нарушений (пузырчатки, других акантолитических нарушений, буллезного пемфигоида, других буллезных изменений, буллезных нарушений кожи при болезнях, классифицированных в других рубриках) и (или) при неэффективности лечения в амбулаторных условиях медицинская помощь оказывается в дерматовенерологических отделениях больничных организаций.

6. Классификация вульгарной пузырчатки по степени тяжести (критерии Mahajan) и степени тяжести буллезного пемфигоида установлены согласно приложениям 1 и 2 соответственно.

7. Фармакотерапия назначается в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента, тяжести заболевания, наличия сопутствующей патологии и клинико-фармакологической характеристики ЛП. При этом необходимо учитывать наличие индивидуальных медицинских противопоказаний, аллергологический и фармакологический анамнез.

Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям и в режиме дозирования в соответствии с общей характеристикой ЛП и инструкцией по медицинскому применению (листочком-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям, не указанным в инструкции по медицинскому применению (листочке-вкладыше), дополнительно указываются особые условия назначения, способ применения, доза, длительность и кратность приема.

По решению врачебного консилиума объем лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол, если это осуществляется в интересах пациента по жизненным показаниям.

ГЛАВА 2

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ПУЗЫРЧАТКОЙ

8. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

8.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

8.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, скорость оседания эритроцитов (далее – СОЭ));

общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспаратаминотрансферазы (далее – АСТ), общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

9. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

9.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

9.2. инструментальные исследования:

электрокардиограмма (далее – ЭКГ).

10. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи; исследование на носительство поверхностного антигена вируса гепатита В (далее – HBsAg);

исследование на антитела к антигенам вирусного гепатита С (далее – анти-НСV);

исследование антител к вирусу иммунодефицита человека (далее – ВИЧ);

определение иммуноглобулинов класса G (далее – IgG) к десмоглеинам 1 и 3;

определение IgG к энвоплакину;

скрининг на другие аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к белкам BP 180 и BP 230);

определение маркеров костного ремоделирования: β -crossLaps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови;

ультразвуковое обследование (далее – УЗИ) брюшной полости и забрюшинного пространства;

эзофагогастродуоденоскопия;

контроль артериального давления (далее – АД);

тест на беременность (у пациентов женского пола, если применимо) (при лечении метотрексатом);

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача общей практики, врача – детского эндокринолога, врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога.

11. Лечение пациентов с впервые установленным диагнозом «Пузырчатка» проводится в стационарных условиях.

12. Базовыми рекомендациями при лечении пузырчатки являются:

при приеме системных глюкокортикоидных ЛП осуществляется регулярный контроль АД, показателей общего анализа крови, биохимического анализа крови (в том числе, уровня глюкозы в крови, водно-электролитного баланса), денситометрия;

доза системных глюкокортикоидных ЛП снижается до поддерживающей дозы очень медленно, строго под контролем врача-дерматовенеролога;

в периоды эпидемий вирусных инфекций, перед проведением хирургических вмешательств, вакцинации, зубного протезирования снижать дозу системного глюкокортикоидного ЛП не рекомендуется;

диета предусматривает ограничение поваренной соли, углеводов и при этом должна содержать белки и витамины. При поражении полости рта рекомендуется частый и дробный прием пищи.

13. Для системного применения назначаются следующие глюкокортикоиды: преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или внутримышечно

(далее – в/мышечно) начиная с 1 мг/кг в сутки 2–4 недели, или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3. При отсутствии положительной динамики в течение первой недели возможно повышение стартовой дозы на 50–100 % от первоначальной (максимально до 2 мг/кг в сутки). Снижение дозы глюкокортикоидов начинается при достижении терапевтического эффекта, заключающегося в эпителизации около 80 % существующих эрозий и прекращении появления новых буллезных элементов (общая длительность терапии высоких доз не более 3 месяцев), до поддерживающей дозы 0,1 мг/кг в сутки.

14. Рекомендуемая схема снижения дозы глюкокортикоидов: со стартовой дозы до 25 мг в сутки (5 таблеток) по преднизолону снижается на 5 мг (1 таблетка) в 2 недели, с 25 мг в сутки (5 таблеток) до 15 мг в сутки (3 таблетки) – на 2,5 мг (1/2 таблетки) в 1 месяц, с 15 мг в сутки (3 таблетки) до 10 мг в сутки (2 таблетки) – на 1,25 мг (1/4 таблетки) в 2–3 месяца, с 10 мг в сутки (2 таблетки) до поддерживающей дозы – на 1,25 мг (1/4 таблетки) в год.

15. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

16. При отсутствии ответа на лечение (эпителизация около 80 % существующих эрозий и прекращении появления новых буллезных элементов в течение 2–4 недель) дополнительно к глюкокортикоидам или в виде монотерапии (по решению врачебного консилиума) назначается один из следующих иммунодепрессантов:

азатиоприн, таблетки 50 мг, внутрь 1–3 мг/кг в сутки (в зависимости от клинического эффекта (от нескольких недель до нескольких месяцев от начала лечения) и гематологической переносимости), разделенные на 2–3 приема на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) доза азатиоприна снижается до минимальной поддерживающей с последующей отменой;

микофенолата мофетил*, таблетки 500 мг, внутрь у пациентов старше 2 лет с площадью поверхности тела не менее 1,25 м²: 600 мг/м² в сутки (не более 2 г в сутки), разделенная на 2 приема; пациентам с площадью поверхности тела 1,25–1,5 м²: по 750 мг 2 раза в сутки (суточная доза 1,5 г); пациентам с площадью поверхности тела более 1,5 м²: по 2 таблетки 500 мг 2 раза в сутки (суточная доза 2 г) (длительность терапии определяется индивидуально). При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) рекомендовано снижение дозы преднизолона в соответствии с пунктом 14 настоящего клинического протокола;

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), таблетки 2,5 мг; 5 мг, внутрь 0,2–0,7 мг/кг в неделю или 10–15 мг на 1 м² площади поверхности тела в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), раствор для инъекций, 7,5 мг/0,75 мл, 10 мг/1 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, раствор для подкожного введения 50 мг/мл в преднаполненном шприце 7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл, 27,5 мг/0,55 мл, 30 мг/0,6 мл, подкожно 7,5–10–15 мг в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю). После достижения терапевтического эффекта рекомендована поддерживающая терапия в минимальной эффективной дозе (не более 20 мг в неделю) (длительность терапии определяется индивидуально). При назначении внутрь таблетки принимаются в три приема через каждые 12 часов. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций назначается фолиевая кислота, таблетки 1 мг, внутрь у пациентов от 1 года до 12 лет 2,5–5 мг в неделю, у пациентов старше 12 лет: 5 мг в неделю через 24 часа

после приема метотрексата или 1–5 мг в сутки, кроме дня приема метотрексата. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) рекомендовано снижение дозы преднизолона в соответствии с пунктом 14 настоящего клинического протокола.

17. В тяжелых, резистентных к терапии глюкокортикоидами и иммунодепрессантами случаях, в комбинации с глюкокортикоидами и (или) иммунодепрессантами назначаются экстракорпоральные методы детоксикации (плазмаферез 3 процедуры в неделю 1–3 месяца) или один из следующих ЛП:

иммуноглобулин человека нормальный*, раствор для инфузий 100 мг/мл, внутривенно (далее – в/венно) капельно в дозе 2000 мг/кг в сутки 5 суток. Цикл повторяется каждые 3–4 недели до достижения контроля над заболеванием;

моноклональные антитела к антигену CD20 В-лимфоцитов: ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 500 мг/50 мл в/венно капельно, предварительно развести в инфузионном флаконе (пакете) стерильным, апиrogenным водным раствором натрия хлорида 0,9 % или водным раствором глюкозы 5 % до концентрации 1–4 мг/мл 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 недели.

18. Для наружного применения в случае наличия пузырей, эрозий назначается хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток, а также один из следующих антисептических ЛП:

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

19. В соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4, назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса:

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–4 недели;

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели.

20. В случаях поражения кожи лица, гениталий, складок назначается ЛП для лечения заболеваний кожи: пимекролимус* (у пациентов с 2 лет), крем для наружного применения 10 мг/г, наносится тонким слоем на пораженные участки 2 раза в сутки 4–8 недель.

21. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначаются кортикостероиды для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП: тетрациклин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток.

22. В случае подострого и хронического воспалительного процесса и при вегетирующей пиодермии назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП:

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамидин/неомицина сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

23. При поражении слизистой оболочки полости рта при наличии пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, разведенный с водой 1:1 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

раствор перекиси водорода 30 мг/мл, разведенный с водой 1:4 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

ЛП, улучшающие трофику и регенерацию тканей: депротеинизированный гемодериват крови телят, гель для наружного применения, наносится тонким слоем на пораженные участки 2–3 раза в сутки до эпителизации эрозий.

При поражении слизистой оболочки полости рта при торпидном течении добавляется один из следующих глюкокортикоидов для наружного применения III–IV класса (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4):

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 2 недели.

24. Оценка безопасности системной иммуносупрессивной терапии осуществляется в соответствии с приложением 5.

ГЛАВА 3 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ПРИОБРЕТЕННЫМ КЕРАТОЗОМ ФОЛЛИКУЛЯРНЫМ

25. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

25.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

25.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);
общий анализ мочи.

26. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, С-реактивного белка);

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

тест на беременность (у пациентов женского пола, если применимо) (при лечении ретиноидами).

27. Лечение пациентов с приобретенным кератозом фолликулярным проводится в амбулаторных условиях.

28. В качестве местного лечения назначаются косметические средства, содержащие мягкий парафин, жиры, декспантенол (эмоленты), мочевины, салициловую кислоту, крем, мазь для наружного применения, наносятся тонким слоем на пораженные участки 2–4 раза в сутки длительно до клинического улучшения.

При обострении назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–II класса:

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 2–4 недели или другой топический глюкокортикоид (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4).

29. Системное лечение назначается при распространенном процессе и (или) отсутствии эффекта от местного лечения с применением ретиноидов для системного применения: изотретиноин* (у пациентов с 12 лет), капсулы 8 мг, 10 мг, 16 мг, 20 мг, внутрь 0,3–0,5 мг/кг в сутки 4–6 месяцев.

ГЛАВА 4 **ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ** **С БУЛЛЕЗНЫМ ПЕМФИГОИДОМ**

30. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

30.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

30.2. клинико-лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);

общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

31. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

31.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

31.2. инструментальные исследования:

ЭКГ.

32. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

32.1. лабораторные исследования:

исследование антител к ВИЧ;

исследование на носительство HBsAg;

исследование на анти-HCV;

определение IgG к белкам ВР 180 и ВР 230;

скрининг на другие аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; определение IgG к энвоплакину, IgA к тканевой трансглутаминазе и (или) IgA и IgG к деамидиновым пептидам глиадина);

определение маркеров костного ремоделирования: β -cross Laps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови;

32.2 инструментальные исследования:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства;

эзофагогастродуоденоскопия;

32.3. иные:

контроль АД;

тест на беременность (у пациентов женского пола, если применимо) (при лечении метотрексатом);

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача общей практики, врача – детского эндокринолога, врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога.

33. В случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

34. В случае легкой степени тяжести буллезного пемфигоида назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4):

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–4 недели;

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели.

35. В случаях поражения кожи лица, гениталий, складок назначается ЛП для лечения заболеваний кожи: пимекролимус* (у пациентов с 2 лет), крем для наружного применения 10 мг/г, наносится тонким слоем на пораженные участки 2 раза в сутки 2–4 недели.

36. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначаются кортикостероиды для наружного применения в комбинации

с антибактериальными ЛП: тетрациклин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток.

37. В случае подострого и хронического воспалительного процесса и при вегетирующей пиодермии назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП:

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

граммицидин/неомицина сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

38. При поражении слизистых оболочек полости рта при наличии пузырей, эрозий назначается один из антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, разведенный с водой 1:1 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

раствор перекиси водорода 30 мг/мл, разведенный с водой 1:4 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

ЛП, улучшающие трофику и регенерацию тканей: депротеинизированный гемодериват крови телят, гель для наружного применения, наносится тонким слоем на пораженные участки 2–3 раза в сутки до эпителизации эрозий.

При поражении слизистых оболочек полости рта при торпидном течении локализованного процесса добавляется один из следующих глюкокортикоидов для наружного применения III–IV класса (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4):

мометазона фуруат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2 недели.

39. В случае легкой степени тяжести буллезного пемфигоида при выраженном зуде назначается один из следующих антигистаминных ЛП для системного применения с седативным эффектом:

клемастин, таблетки 1 мг, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет внутрь по 1/2–1 таблетке 2 раза в сутки 7–10 суток; пациентам в возрасте старше 12 лет внутрь по 1 таблетке 2 раза в сутки 7–10 суток;

клемастин, раствор для инъекций 1 мг/мл, 2 мл, у пациентов в возрасте старше 1 года 25 мкг/кг в сутки, разделяя на 2 инъекции, в/мышечно 7–10 суток;

диметинден, капли для приема внутрь 1 мг/мл, у пациентов в возрасте от 1 месяца до 12 лет в суточной дозе 2 капли/кг массы тела, разделяя на 3 приема 7–10 суток; у пациентов в возрасте старше 12 лет по 20–40 капель внутрь 3 раза в сутки 7–10 суток;

мебгидролин, таблетки 50 мг, 100 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 3 до 5 лет по 1 таблетке (50 мг) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 5 до 10 лет по 1 таблетке (50 мг) 2–3 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте старше 10 лет по 100–200 мг 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

хлоропирамин, таблетки 25 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 1/2 таблетки 2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 6 до 14 лет по 1/2 таблетки 2–3 раза в сутки; у пациентов старше 14 лет по 1 таблетке 3–4 раза в сутки 7–10 суток;

хлоропирамин, раствор для инъекций 10 мг/мл, 2 мл; 20 мг/мл, 1 мл, в/мышечно у пациентов в возрасте от 1 до 12 месяцев 5 мг (0,25 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 1 года до 6 лет 10 мг (0,5 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 6 до 14 лет 10–20 мг (0,5–1 мл) в/мышечно 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов старше 14 лет по 20 мг (1 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

прометазин, раствор для инъекций 25 мг/мл, 2 мл, в/мышечно у пациентов в возрасте от 2 лет до 5 лет по 6,25 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток, у пациентов в возрасте от 5 лет до 10 лет по 6,25–12,5 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток, у пациентов в возрасте от 10 лет и старше по 25–50 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток.

40. Для системного применения без седативного эффекта назначается один из следующих антигистаминных ЛП:

хифенадин, таблетки 10, 25, 50 мг, внутрь у пациентов в возрасте до 3 лет по 5 мг 2–3 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 3 лет до 7 лет по 10 мг 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 7 лет до 12 лет по 10–15 мг 2–3 раза в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 25–50 мг 2–4 раза в сутки 14–28 суток;

фексофенадин, таблетки 60 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 лет до 12 лет по 1/2 таблетки (30 мг) 2 раза в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке 2 раза в сутки 14–28 суток;

цетиризина гидрохлорид, капли для приема внутрь 10 мг/мл, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 месяцев до 1 года по 5 капель 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 1 года до 2 лет по 5 капель 1–2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 5 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет по 1 таблетке 1 раз в сутки или по 10 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 20 капель 1 раз в сутки 14–28 суток;

лоратадин, сироп 5 мг/5 мл, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет (при массе тела 30 кг и менее) по 5 мл 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 6 лет и старше (при массе тела более 30 кг) по 1 таблетке или 10 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток;

дезлоратадин, сироп 0,5 мг/мл, таблетки 5 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 до 11 месяцев по 2 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 11 месяцев до 5 лет по 2,5 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 5 до 12 лет по 5 мл сиропа раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 10 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток;

левоцетиризин, капли для приема внутрь 5 мг/мл, таблетки 5 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 5 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет по 1 таблетке или по 10 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 20 капель 1 раз в сутки 14–28 суток;

биластин, таблетки 20 мг, внутрь у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке 1 раз в сутки 14–28 суток;

эбастин, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 до 15 лет по 1/2 таблетки (5 мг) 1 раз в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 15 лет и старше по 1 таблетке 1 раз в сутки 14–28 суток.

41. В случае неэффективности местного лечения и антигистаминных ЛП при локализованном поражении, а также во всех случаях генерализованного поражения

добавляются глюкокортикоиды для системного применения с оценкой эффективности лечения через 2 недели: преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно, начиная с 1–2 мг/кг в сутки 2–4 недели, или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3, до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпания и зуда, начало эпителизации эрозий) с постепенным снижением дозы до поддерживающей дозы 0,1 мг/кг в сутки с последующей полной отменой (длительность определяется индивидуально).

Рекомендуемая схема снижения дозы глюкокортикоидов: со стартовой дозы до 15 мг в сутки (3 таблетки) по преднизолону снижается на 1/4 или 1/3 дозы в 2 недели, с 15 мг в сутки (3 таблетки) до 10 мг в сутки (2 таблетки) – на 2,5 мг (1/2 таблетки) в 2 недели, с 10 мг в сутки (2 таблетки) до поддерживающей дозы либо отмены – на 1,25 мг (1/4 таблетки) в месяц.

42. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов, и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

43. В случае неэффективности монотерапии системными глюкокортикоидами рекомендовано добавить один из следующих противолепрозных ЛП с оценкой их эффективности через 2 недели:

эритромицин, таблетки 200 мг, 500 мг, внутрь пациентам в возрасте от 3 месяцев: в дозе 30–50 мг/кг массы тела в сутки 7–10 суток;

дапсон*, таблетки 50 мг, стартовая доза внутрь 0,5 мг/кг в сутки, постепенно повышая до 1,5–2 мг/кг в сутки до достижения клинического эффекта. При достижении контроля над заболеванием рекомендовано снижение дозы до минимальной поддерживающей (лечение длительное, может достигать нескольких месяцев, лет. Длительность перерыва между курсами увеличивается при применении глюкокортикоидов. Возможность и длительность перерывов определяются индивидуально в зависимости от конкретного случая).

44. При отсутствии ответа на лечение глюкокортикоидами, эритромицином, дапсоном дополнительно к глюкокортикоидам и (или) дапсону или в виде монотерапии назначается один из следующих иммунодепрессантов:

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), таблетки 2,5 мг; 5 мг, внутрь 0,2–0,7 мг/кг в неделю или 10–15 мг на 1 м² площади поверхности тела в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), раствор для инъекций, 7,5 мг/0,75 мл, 10 мг/1 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, раствор для подкожного введения 50 мг/мл в преднаполненном шприце 7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл, 27,5 мг/0,55 мл, 30 мг/0,6 мл, подкожно 7,5–10–15 мг в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю).

После достижения терапевтического эффекта рекомендована поддерживающая терапия в минимальной эффективной дозе (не более 20 мг в неделю) (длительность терапии определяется индивидуально). При назначении внутрь таблетки принимаются в три приема через каждые 12 часов. Отсутствие эффекта от лечения в течение 3 месяцев является медицинским показанием к смене ЛП.

Для снижения вероятности развития нежелательных реакций назначается один из следующих ЛП:

фолиевая кислота, таблетки 1 мг, внутрь у пациентов от 1 года до 12 лет 2,5–5 мг в неделю, у пациентов старше 12 лет: 5 мг в неделю через 24 часа после приема метотрексата или 1–5 мг в сутки, кроме дня приема метотрексата;

микофенолата мофетил*, таблетки 500 мг, внутрь у пациентов старше 2 лет с площадью поверхности тела не менее 1,25 м²: 600 мг/м² в сутки (не более 2 г в сутки), разделенная на 2 приема; пациентам с площадью поверхности тела 1,25–1,5 м²: по 750 мг 2 раза в сутки (суточная доза 1,5 г); пациентам с площадью поверхности тела более 1,5 м²: по 2 таблетки 500 мг 2 раза в сутки (суточная доза 2 г) (длительность терапии определяется индивидуально);

азатиоприн*, таблетки 50 мг, внутрь 1–3 мг/кг в сутки (в зависимости от клинического эффекта и гематологической переносимости), разделенные на 2–3 приема на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) доза азатиоприна снижается до минимальной поддерживающей с последующей отменой.

45. В тяжелых резистентных случаях в комбинации с глюкокортикоидами и (или) иммунодепрессантами назначаются экстракорпоральные методы детоксикации: плазмаферез 3 процедуры в неделю 1–3 месяца или один из следующих ЛП:

иммуноглобулин человека нормальный*, раствор для инфузий 100 мг/мл, в/венно капельно в дозе 2000 мг/кг в сутки 5 суток. Цикл повторяется каждые 3–4 недели до достижения контроля над заболеванием;

моноклональные антитела к антигену CD20 В-лимфоцитов: ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 500 мг/50 мл в/венно капельно, предварительно развести в инфузионном флаконе (пакете) стерильным, апиrogenным водным раствором натрия хлорида 0,9 % или водным раствором глюкозы 5 % до концентрации 1–4 мг/мл 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 недели.

ГЛАВА 5 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С РУБЦУЮЩИМ ПЕМФИГОИДОМ

46. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

46.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

46.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);
общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ) общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

47. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

47.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

47.2. инструментальные исследования:

ЭКГ.

48. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

48.1. лабораторные исследования:

исследование на носительство HBsAg;

исследование на анти-HCV;

исследование антител к ВИЧ;

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

определение IgG к белкам ВР 180, ВР 230;

скрининг на другие аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; IgG к энвоплакину);

определение маркеров костного ремоделирования: β -crossLaps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови – в сложных диагностических случаях при оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения областного уровня и г. Минска;

48.2. инструментальные исследования:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства;

эзофагогастродуоденоскопия;

48.3. иные:

контроль АД;

тест на беременность (у пациентов женского пола, если применимо) (при лечении метотрексатом, циклоспорином);

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача общей практики, врача – детского эндокринолога, врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога, врача – детского хирурга.

49. В случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

50. В соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4, назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса:

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–4 недели;

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели.

51. В случаях поражения кожи лица, гениталий, складок назначается ЛП для лечения заболеваний кожи: пимекролимус* (у пациентов с 2 лет), крем для наружного применения 10 мг/г, наносится тонким слоем на пораженные участки 2 раза в сутки 2–4 недели.

52. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП:

тетрацилин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток;

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамидин/неомицин сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

53. При поражении слизистой оболочки полости рта при наличии пузырей, эрозий назначается один из антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, разведенный с водой 1:1 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

раствор перекиси водорода 30 мг/мл, разведенный с водой 1:4 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

ЛП, улучшающие трофику и регенерацию тканей: депротенинизированный гемодериват крови телят, гель для наружного применения, наносится тонким слоем на пораженные участки 2–3 раза в сутки до эпителизации эрозий.

При поражении слизистой оболочки полости рта при торпидном течении рекомендовано добавить один из следующих глюкокортикоидов для наружного применения III–IV класса (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4):

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2 недели.

54. В качестве системного лечения назначаются противолепрозные ЛП:

дапсон*, таблетки 50 мг, стартовая доза внутрь 1,5–2 мг/кг в сутки до достижения клинического эффекта. При достижении контроля над заболеванием рекомендовано снижение дозы до минимальной поддерживающей (лечение длительное, может достигать нескольких месяцев, лет. Длительность перерыва между курсами увеличивается при применении глюкокортикоидов. Возможность и длительность перерывов определяются индивидуально в зависимости от конкретного случая).

55. В случае неэффективности лечения дапсоном рекомендованы глюкокортикоиды для системного применения (в качестве монотерапии или в комбинации с дапсоном):

преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно 1 мг/кг массы тела в сутки до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпаний и зуда, начало эпителизации эрозий) с постепенным снижением дозы

до поддерживающей 0,1 мг/кг в сутки с последующей полной отменой (длительность определяется индивидуально), или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3.

56. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов, и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

57. При отсутствии ответа на лечение глюкокортикоидами, дапсоном дополнительно к глюкокортикоидам и (или) дапсону или в виде монотерапии назначается один из следующих иммунодепрессантов:

азатиоприн*, таблетки 50 мг, внутрь 1–3 мг/кг в сутки (в зависимости от клинического эффекта (от нескольких недель до нескольких месяцев от начала лечения) и гематологической переносимости), разделенные на 2–3 приема на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) на фоне снижения дозы глюкокортикоидов доза азатиоприна снижается до минимальной поддерживающей с последующей отменой;

микофенолата мофетил*, таблетки 500 мг, внутрь у пациентов в возрасте старше 2 лет с площадью поверхности тела не менее 1,25 м²: 600 мг/м² в сутки (не более 2 г в сутки), разделенная на 2 приема; пациентам с площадью поверхности тела 1,25–1,5 м²: по 750 мг 2 раза в сутки (суточная доза 1,5 г); пациентам с площадью поверхности тела более 1,5 м²: по 2 таблетки 500 мг 2 раза в сутки (суточная доза 2 г) (длительность терапии определяется индивидуально);

циклоспорин* (у пациентов с 6 месяцев), капсулы 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь в начальной дозе 3–5 мг/кг массы тела в сутки в 2 приема с 12-часовым интервалом. При достижении положительного результата доза снижается на 1,0 мг/кг в сутки каждую неделю или на 0,5–1,0 мг/кг в сутки каждые 2 недели до полной отмены (продолжительность лечения не более 12 месяцев);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), таблетки 2,5 мг; 5 мг, внутрь 0,2–0,7 мг/кг в неделю или 10–15 мг на 1 м² площади поверхности тела в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), раствор для инъекций, 7,5 мг/0,75 мл, 10 мг/1 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, раствор для подкожного введения 50 мг/мл в преднаполненном шприце 7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл, 27,5 мг/0,55 мл, 30 мг/0,6 мл, подкожно 7,5–10–15 мг в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю). После достижения терапевтического эффекта рекомендована поддерживающая терапия в минимальной эффективной дозе (не более 20 мг в неделю) (длительность терапии определяется индивидуально). При назначении внутрь таблетки принимаются в три приема через каждые 12 часов. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций назначается фолиевая кислота, таблетки 1 мг – внутрь у пациентов от 1 года до 12 лет 2,5–5 мг в неделю, у пациентов старше 12 лет: 5 мг в неделю через 24 часа после приема метотрексата или 1–5 мг в сутки, кроме дня приема метотрексата. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) рекомендовано снижение дозы преднизолона в соответствии с пунктом 55 настоящего клинического протокола.

58. В тяжелых резистентных случаях в комбинации с глюкокортикоидами (или) иммунодепрессантами (азатиоприном или циклоспорином, или метотрексатом) назначается один из следующих ЛП:

моноклональные антитела к антигену CD20 В-лимфоцитов: ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 500 мг/50 мл, в/венно капельно,

предварительно разводится в инфузионном флаконе (пакете) стерильным, апиrogenным водным раствором натрия хлорида 0,9 % или водным раствором глюкозы 5 % до концентрации 1–4 мг/мл 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 недели;

иммуноглобулин человека нормальный*, раствор для инфузий 100 мг/мл, в/венно капельно в дозе 2000 мг/кг в сутки 5 суток. Цикл повторяется каждые 3–4 недели до достижения контроля над заболеванием.

ГЛАВА 6

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ПРИОБРЕТЕННЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ЭПИДЕРМОЛИЗОМ

59. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

59.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

59.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);

общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ) общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

60. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

60.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

60.2. инструментальные исследования:

рентгенография органов грудной клетки;

ЭКГ.

61. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

61.1. лабораторные исследования:

исследование на носительство HBsAg;

исследование на анти-HCV;

исследование антител к ВИЧ;

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

определение IgG к коллагену VIII типа;

скрининг на другие аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; IgG к энвоплакину; IgG к белкам BP 180 и BP 230; IgA к тканевой трансглутаминазе и (или) IgA и IgG к деамидиновым пептидам глиадина) – в сложных диагностических случаях при оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения областного уровня и г. Минска;

определение маркеров костного ремоделирования: β -crossLaps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови;

61.2. инструментальные исследования:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства;

эзофагогастродуоденоскопия;

61.3. иные:

контроль АД;

тест на беременность (у пациентов женского пола, если применимо) (при лечении метотрексатом, циклоспорином);

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача-офтальмолога, врача – детского эндокринолога.

62. Для наружного применения в случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

63. В соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4, назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса:

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–4 недели;

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели.

64. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП:

тетрациклин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток;

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамицидин/неомицина сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем, мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

65. При поражении слизистой оболочки полости рта при наличии пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, разведенный с водой 1:1 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

раствор перекиси водорода 30 мг/мл, разведенный с водой 1:4 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

ЛП, улучшающие трофику и регенерацию тканей: депротеинизированный гемодериват крови телят, гель для наружного применения, наносится тонким слоем на пораженные участки 2–3 раза в сутки до эпителизации эрозий.

При поражении слизистой оболочки полости рта при торпидном течении рекомендовано добавить один из следующих глюкокортикоидов для наружного применения III–IV класса (в соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4):

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2 недели.

66. В качестве системного лечения назначаются противолепрозные ЛП:

дапсон*, таблетки 50 мг, стартовая доза внутрь 1,5–2 мг/кг в сутки до достижения клинического эффекта. При достижении контроля над заболеванием рекомендовано снижение дозы до минимальной поддерживающей (лечение длительное, может достигать нескольких месяцев, лет. Длительность перерыва между курсами увеличивается при применении глюкокортикоидов. Возможность и длительность перерывов определяются индивидуально в зависимости от конкретного случая).

67. В случае неэффективности лечения дапсоном назначаются глюкокортикоиды для системного применения (в качестве монотерапии или дополнительно с дапсоном):

преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно 1–2 мг/кг массы тела в сутки до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпания и зуда, начало эпителизации эрозий) с постепенным снижением дозы до поддерживающей 0,1 мг/кг в сутки с последующей полной отменой (длительность определяется индивидуально), или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3.

Рекомендуемая схема снижения дозы глюкокортикоидов: со стартовой дозы до 15 мг в сутки (3 таблетки) по преднизолону снижать на 1/4 или 1/3 дозы в 2 недели, с 15 мг в сутки (3 таблетки) до 10 мг в сутки (2 таблетки) – на 2,5 мг (1/2 таблетки) в 2 недели, с 10 мг в сутки (2 таблетки) до поддерживающей дозы либо отмены – на 1,25 мг (1/4 таблетки) в месяц.

68. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов, и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

69. При отсутствии ответа на лечение дапсоном, глюкокортикоидами для системного применения, дополнительно к глюкокортикоидам или в виде монотерапии назначается один из следующих иммунодепрессантов:

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), таблетки 2,5 мг; 5 мг, внутрь 0,2–0,7 мг/кг в неделю или 10–15 мг на 1 м² площади поверхности тела в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), раствор для инъекций, 7,5 мг/0,75 мл, 10 мг/1 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, раствор для подкожного введения 50 мг/мл в преднаполненном шприце 7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл, 27,5 мг/0,55 мл, 30 мг/0,6 мл, подкожно 7,5–10–15 мг в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю). После достижения терапевтического эффекта рекомендована поддерживающая терапия в минимальной эффективной дозе (не более 20 мг в неделю) (длительность терапии определяется индивидуально). При назначении внутрь таблетки принимаются в три приема через каждые 12 часов. Отсутствие эффекта от лечения в течение 3 месяцев является медицинским показанием к смене ЛП.

Для снижения вероятности развития нежелательных реакций назначается один из следующих ЛП:

фолиевая кислота, таблетки 1 мг, внутрь у пациентов от 1 года до 12 лет 2,5–5 мг в неделю, у пациентов старше 12 лет: 5 мг в неделю через 24 часа после приема метотрексата или 1–5 мг в сутки, кроме дня приема метотрексата;

микофенолата мофетил*, таблетки 500 мг, внутрь у пациентов старше 2 лет с площадью поверхности тела не менее 1,25 м²: 600 мг/м² в сутки (не более 2 г в сутки), разделенная на 2 приема; пациентам с площадью поверхности тела 1,25–1,5 м²: по 750 мг 2 раза в сутки (суточная доза 1,5 г); пациентам с площадью поверхности тела более 1,5 м²: по 2 таблетки 500 мг 2 раза в сутки (суточная доза 2 г) (длительность терапии определяется индивидуально);

азатиоприн*, таблетки 50 мг, внутрь 1–3 мг/кг в сутки (в зависимости от клинического эффекта (от нескольких недель до нескольких месяцев от начала лечения) и гематологической переносимости), разделенные на 2–3 приема на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) доза азатиоприна снижается до минимальной поддерживающей с последующей отменой.

70. При поражении глаз назначается:

циклоспорин (у пациентов с 6 месяцев), капсулы 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь в начальной дозе 3–5 мг/кг массы тела в сутки в 2 приема с 12-часовым интервалом. При достижении положительного результата доза снижается на 1,0 мг/кг в сутки каждую неделю или на 0,5–1,0 мг/кг в сутки каждые 2 недели до полной отмены (продолжительность лечения не более 12 месяцев).

71. В тяжелых резистентных случаях в комбинации с глюкокортикоидами и (или) иммунодепрессантами (азатиоприном или циклоспорином, или метотрексатом) назначается один из следующих ЛП:

иммуноглобулин человека нормальный*, раствор для инфузий 100 мг/мл, в/венно капельно в дозе 2000 мг на кг массы тела в сутки 5 суток. Цикл повторяется каждые 3–4 недели до достижения контроля над заболеванием;

моноклональные антитела к антигену CD20 В-лимфоцитов: ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 500 мг/50 л, в/венно капельно предварительно разводится в инфузионном флаконе (пакете) стерильным, апиrogenным водным раствором натрия хлорида 0,9 % или водным раствором глюкозы 5 % до концентрации 1–4 мг/мл 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 недели.

ГЛАВА 7 ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ГЕРПЕТИФОРМНЫМ ДЕРМАТИТОМ (БОЛЕЗНЬЮ ДЮРИНГА)

72. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

72.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

72.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);

общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

73. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

73.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

73.2. инструментальные исследования:

рентгенография органов грудной клетки;

ЭКГ.

74. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

74.1. лабораторные исследования:

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

исследование на носительство HBsAg;

исследование на анти-HCV;

исследование антител к ВИЧ;

определение IgA к тканевой трансглутаминазе и (или) IgA и IgG к деамидиновым пептидам глиицина;

скрининг на аутоиммунные буллезные дерматозы методом ИФА (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; IgG к энвоплакину; IgG к белкам BP 180 и BP 230;) – в сложных диагностических случаях при оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения областного уровня и г. Минска;

определение уровня железа, ферритина в крови;

определение уровня витамина B₁₂ (цианокобаламин) в крови;

определение уровня фолиевой кислоты в крови;

определение маркеров костного ремоделирования: β -crossLaps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови;

исследование уровня свободного тироксина, тиреотропного гормона, антител к тиреопероксидазе в крови;

74.2. инструментальные исследования:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства;

УЗИ щитовидной железы и паращитовидных желез;

эзофагогастродуоденоскопия;

74.3. иные:

контроль АД;

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача – детского эндокринолога, врача-гастроэнтеролога, врача – детского онколога-гематолога.

75. Питание пациентов с герпетическим дерматитом (болезнью Дюринга) постоянно осуществляется в соответствии с безглютенной диетой при герпетическом дерматите (болезни Дюринга), установленной согласно приложению 6.

76. В случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛПП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛПП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

77. В соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4, назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса:

мометазон фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2 недели.

78. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием используется один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛПП:

тетрациклин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток;

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамидин/неомицин сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем, мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

79. В качестве системного лечения назначаются противолепрозные ЛП:

дапсон*, таблетки 50 мг, внутрь, 1,5–2 мг/кг в сутки, разделенная на 2 приема (разовая доза не должна превышать 50 мг) до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпаний и зуда, начало эпителизации эрозий). При достижении контроля над заболеванием рекомендовано снижение дозы до минимальной поддерживающей, составляющей 10–25 % от первоначально эффективной дозы до достижения полной ремиссии (продолжительность лечения длительная, может достигать нескольких месяцев, лет. Длительность перерыва между курсами увеличивается при применении глюкокортикоидов. Возможность и длительность перерывов определяются индивидуально в зависимости от конкретного случая. При обострении доза временно увеличивается или возобновляется прием дапсона).

80. При выраженном зуде назначается один из следующих антигистаминных ЛП для системного применения с седативным эффектом:

клемастин, таблетки 1 мг, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет внутрь по 1/2–1 таблетки 2 раза в сутки 7–10 суток; пациентам в возрасте старше 12 лет внутрь по 1 таблетке 2 раза в сутки 7–10 суток;

клемастин, раствор для инъекций 1 мг/мл, 2 мл, у пациентов в возрасте старше 1 года 25 мкг/кг в сутки, разделяя на 2 инъекции, в/мышечно 7–10 суток;

диметинден, капли для приема внутрь 1 мг/мл, у пациентов в возрасте от 1 месяца до 12 лет в суточной дозе 2 капли/кг массы тела, разделяя на 3 приема 7–10 суток; у пациентов в возрасте старше 12 лет по 20–40 капель внутрь 3 раза в сутки 7–10 суток;

мебгидролин, таблетки 50 мг, 100 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 3 до 5 лет по 1 таблетке (50 мг) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 5 до 10 лет по 1 таблетке (50 мг) 2–3 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте старше 10 лет по 100–200 мг 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

хлоропирамин, таблетки 25 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 1/2 таблетки 2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 6 до 14 лет по 1/2 таблетки 2–3 раза в сутки; у пациентов в возрасте старше 14 лет по 1 таблетке 3–4 раза в сутки 7–10 суток;

хлоропирамин, раствор для инъекций 10 мг/мл, 2 мл; 20 мг/мл, 1 мл, в/мышечно у пациентов в возрасте от 1 до 12 месяцев 5 мг (0,25 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 1 года до 6 лет 10 мг (0,5 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов в возрасте от 6 до 14 лет 10–20 мг (0,5–1 мл) в/мышечно 1–2 раза в сутки 7–10 суток; у пациентов старше 14 лет по 20 мг (1 мл) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

прометазин, раствор для инъекций 25 мг/мл, 2 мл, в/мышечно у пациентов в возрасте от 2 лет до 5 лет по 6,25 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток, у пациентов в возрасте от 5 лет до 10 лет по 6,25–12,5 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток, у пациентов в возрасте от 10 лет и старше по 25–50 мг 1 раз в сутки (вечером) 7–10 суток.

81. Для системного применения без седативного эффекта назначается один из следующих антигистаминных ЛП:

хифенадин, таблетки 10, 25, 50 мг, внутрь у пациентов в возрасте до 3 лет по 5 мг 2–3 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 3 лет до 7 лет по 10 мг 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 7 лет до 12 лет по 10–15 мг 2–3 раза в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 25–50 мг 2–4 раза в сутки 14–28 суток;

фексофенадин, таблетки 60 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 лет до 12 лет по 1/2 таблетки (30 мг) 2 раза в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке 2 раза в сутки 14–28 суток;

цетиризина гидрохлорид, капли для приема внутрь 10 мг/мл, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 месяцев до 1 года по 5 капель 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 1 года до 2 лет по 5 капель 1–2 раза в сутки 14–28 суток,

у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 5 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет по 1 таблетке 1 раз в сутки или по 10 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 20 капель 1 раз в сутки 14–28 суток;

лоратадин, сироп 5 мг/5 мл, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет (при массе тела 30 кг и менее) по 5 мл 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 6 лет и старше (при массе тела более 30 кг) по 1 таблетке или 10 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток;

дезлоратадин, сироп 0,5 мг/мл, таблетки 5 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 до 11 месяцев по 2 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 11 месяцев до 5 лет по 2,5 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 5 до 12 лет по 5 мл сиропа раз в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 10 мл сиропа 1 раз в сутки 14–28 суток;

левоцетиризин, капли для приема внутрь 5 мг/мл, таблетки 5 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 2 до 6 лет по 5 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте от 6 до 12 лет по 1 таблетке или по 10 капель 2 раза в сутки 14–28 суток, у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке или 20 капель 1 раз в сутки 14–28 суток;

биластин, таблетки 20 мг, внутрь у пациентов в возрасте 12 лет и старше по 1 таблетке 1 раз в сутки 14–28 суток;

эбастин, таблетки 10 мг, внутрь у пациентов в возрасте от 6 до 15 лет по 1/2 таблетки (5 мг) 1 раз в сутки 14–28 суток; у пациентов в возрасте 15 лет и старше по 1 таблетке 1 раз в сутки 14–28 суток.

82. В случае неэффективности лечения дапсоном назначаются глюкокортикоиды для системного применения (в качестве монотерапии или дополнительно с дапсоном):

преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно 1–2 мг/кг массы тела в сутки до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпания и зуда, начало эпителизации эрозий) с постепенным снижением дозы до поддерживающей 0,1 мг/кг в сутки с последующей полной отменой (длительность определяется индивидуально), или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3.

Рекомендуемая схема снижения дозы глюкокортикоидов: со стартовой дозы до 15 мг в сутки (3 таблетки) по преднизолону снижать на 1/4 или 1/3 дозы в 2 недели, с 15 мг в сутки (3 таблетки) до 10 мг в сутки (2 таблетки) – на 2,5 мг (1/2 таблетки) в 2 недели, с 10 мг в сутки (2 таблетки) до поддерживающей дозы либо отмены – на 1,25 мг (1/4 таблетки) в месяц.

83. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов, и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

ГЛАВА 8

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СУБКОРНЕАЛЬНЫМ ПУСТУЛЕЗНЫМ ДЕРМАТИТОМ

84. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

84.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

84.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);

общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

85. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

рентгенография органов грудной клетки.

86. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

86.1. лабораторные исследования:

бактериологическое исследование содержимого пустул с определением чувствительности к антибактериальным ЛП;

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

скрининг на аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; IgG к энвоплакину; IgG к белкам BP 180 и BP 230; IgA к тканевой трансглутаминазе и (или) IgA к деамидиновым пептидам глиадина, коллагену VIII) – в сложных диагностических случаях при оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения областного уровня и г. Минска;

тест на беременность (для пациентов женского пола, если применимо) (при лечении ретиноидами);

86.2. иные:

контроль АД;

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача-гастроэнтеролога, врача – детского онколога-гематолога, врача – детского эндокринолога.

87. В случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадиазин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

88. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛП:

тетрацилин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток;

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамидин/неомицин сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуометазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

89. В качестве системного лечения назначаются противолепрозные ЛП:

дапсон*, таблетки 50 мг, внутрь, 1,5–2 мг/кг в сутки, разделенная на 2 приема (разовая доза не должна превышать 50 мг) до достижения клинического эффекта (прекращение появления новых высыпаний и зуда, начало эпителизации эрозий). При достижении контроля над заболеванием рекомендовано снижение дозы до минимальной поддерживающей, составляющей 10–25 % от первоначально эффективной дозы до достижения полной ремиссии (продолжительность лечения длительная, может достигать нескольких месяцев, лет. Длительность перерыва между курсами увеличивается при применении глюкокортикоидов. Возможность и длительность перерывов определяются индивидуально в зависимости от конкретного случая. При обострении доза временно увеличивается или возобновляется прием дапсона).

90. В случае неэффективности лечения дапсоном назначаются глюкокортикоиды для системного применения (в качестве монотерапии или дополнительно с дапсоном):

преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно 0,3–0,5 мг/кг массы тела в сутки до достижения клинического эффекта с постепенным снижением дозы на 2,5–5 мг в 5–7 дней с последующей отменой (длительность лечения составляет от 2 до 4 месяцев), или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3.

91. В случае неэффективности дапсона, глюкокортикоидов назначается один из следующих системных ретиноидов:

изотретиноин* (у пациентов с 12 лет), капсулы 8 мг, 10 мг, 16 мг, 20 мг, внутрь 0,5 мг/кг в сутки 4–6 месяцев;

ацитретин*, капсулы 10 мг, 25 мг, внутрь 0,4–0,5 мг/кг в сутки (не более 35 мг в сутки) 4 недели с переходом на поддерживающую дозу или интермиттирующую схему (прием через день) 3–6 месяцев.

ГЛАВА 9
ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЛИНЕЙНЫМ
IgA-ЗАВИСИМЫМ БУЛЛЕЗНЫМ ДЕРМАТОЗОМ (ХРОНИЧЕСКАЯ
БУЛЛЕЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА)

92. Обязательными диагностическими исследованиями в амбулаторных условиях являются:

92.1. клинические исследования:

сбор жалоб и анамнеза жизни и заболевания;

медицинский осмотр с оценкой кожных проявлений;

92.2. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ);
общий анализ мочи;

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ) общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка);

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий.

93. Обязательными диагностическими исследованиями в стационарных условиях являются:

93.1. лабораторные исследования:

общий (клинический) анализ крови (определение уровня гемоглобина, количества эритроцитов и лейкоцитов, подсчет лейкоцитарной формулы, уровня тромбоцитов, СОЭ) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

общий анализ мочи (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

анализ крови биохимический (определение уровня креатинина, мочевины, глюкозы, альбумина, общего кальция, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, калия, натрия, хлора, лактатдегидрогеназы, холестерина, С-реактивного белка) (при отсутствии исследований в амбулаторных условиях);

определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) методом ИФА в сыворотке крови при установлении диагноза, однократно у пациентов с 14 лет;

цитологическое исследование содержимого пузырных элементов и мазков-отпечатков со дна эрозий;

93.2. инструментальные исследования:

рентгенография органов грудной клетки;

ЭКГ.

94. Дополнительными диагностическими исследованиями являются:

94.1. лабораторные исследования:

исследование на носительство HBsAg;

исследование на анти-HCV;

исследование антител к ВИЧ;

биопсия кожи и морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи;

определение IgG/IgA к белкам BP180 и BP230, коллагену VIII типа, LABD-97 (97 kDa), LAD-1 (120 kDa);

скрининг на другие аутоиммунные буллезные дерматозы (определение IgG к десмоглеинам 1 и 3; IgG к энвоплакину);

определение маркеров костного ремоделирования: β -crossLaps, определение уровня остеокальцина в крови, исследование уровня ионизированного кальция в крови – в сложных диагностических случаях при оказании медицинской помощи в организациях здравоохранения областного уровня и г. Минска;

94.2. инструментальные исследования:

УЗИ брюшной полости и забрюшинного пространства;

эзофагогастродуоденоскопия;

94.3. другие диагностические мероприятия:

контроль АД;

консультации врача-педиатра, врача-педиатра участкового, врача – детского эндокринолога, врача-оториноларинголога, врача-офтальмолога, врача – детского хирурга.

95. В случае наличия пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛПП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, местно в виде орошений и аппликаций, 5–10 мл ЛПП на пораженную поверхность кожи с экспозицией 1–3 минуты 2–3 раза в сутки (на тампоне или путем орошения) 10–14 суток;

бриллиантовый зеленый, раствор спиртовой для наружного применения 10 мг/мл, местно на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадiazин серебра (у пациентов старше 3 месяцев), мазь для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем (2–4 мм) мази на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

сульфадiazин серебра (у пациентов старше 2 месяцев), крем для наружного применения 10 мг/г, тонким слоем на пораженные участки (под повязку или открытым способом) 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

96. В соответствии с классификацией глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии, установленной согласно приложению 4, назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения I–III класса:

триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, триамцинолона ацетонид (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели;

гидрокортизон (у пациентов с 6 месяцев), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–4 недели;

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1 раз в сутки 2–3 недели.

97. В случаях поражения кожи лица, гениталий, складок назначается ЛПП для лечения заболеваний кожи:

пимекролимус* (у пациентов с 2 лет), крем для наружного применения 10 мг/г, наносится тонким слоем на пораженные участки 2 раза в сутки 2–4 недели или до исчезновения симптомов.

98. В случае острого (подострого) воспалительного процесса с вторичным инфицированием назначается один из следующих кортикостероидов для наружного применения в комбинации с антибактериальными ЛПП:

тетрацилин/триамцинолон (у пациентов старше 14 лет), аэрозоль для наружного применения (23,12 мг + 0,58 мг)/г, распыляется на пораженные участки 2–4 раза в сутки 5–10 суток;

бетаметазон/гентамицин/клотримазол (у пациентов старше 2 лет), крем, мазь для наружного применения (500 мкг + 10 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

грамидин/неомицин сульфат/нистатин/триамцинолона ацетонид (у пациентов старше 3 лет), крем для наружного применения (0,25 мг + 2,5 мг + 100 000 МЕ + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

гидрокортизон/натамицин/неомицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г; мазь для наружного применения (10 мг + 10 мг + 3500 ЕД)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 2 раза в сутки 7–10 суток;

флуметазон/клиохинол (у пациентов старше 2 лет), мазь для наружного применения (0,2 мг + 30 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток;

бетаметазон/гентамицин (у пациентов старше 1 года), крем для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г; мазь для наружного применения (1 мг + 1 мг)/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 7–10 суток.

99. При поражении слизистой оболочки полости рта при наличии пузырей, эрозий назначается один из следующих антисептических ЛП для наружного применения:

хлоргексидин (хлоргексидина биглюконат) (у пациентов с 12 лет), раствор для наружного (местного) применения 0,5 мг/мл, разведенный с водой 1:1 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

раствор перекиси водорода 30 мг/мл, разведенный с водой 1:4 (полоскание 5–6 раз в сутки) до исчезновения симптомов;

ЛП, улучшающие трофику и регенерацию тканей: депротеинизированный гемодериват крови телят, гель для наружного применения, наносится тонким слоем на пораженные участки 2–3 раза в сутки до эпителизации эрозий.

При торпидном течении рекомендовано добавить один из следующих кортикостероидов для наружного применения III–IV класса:

мометазона фураат (у пациентов с 2 лет), мазь для наружного применения 1 мг/г, крем для наружного применения 1 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2–3 недели;

клобетазол (у пациентов с 1 года), мазь для наружного применения 0,5 мг/г, крем для наружного применения 0,5 мг/г, раствор для наружного применения 0,5 мг/г, наносится тонким слоем на область высыпаний 1–2 раза в сутки 2 недели.

100. В качестве системного лечения назначаются противолепрозные ЛП:

дапсон*, таблетки 50 мг, внутрь 0,5–1,0 мг/кг в сутки 3–4 недели, затем 1,0–1,5 мг/кг в сутки (максимально 2,0 мг/кг в сутки) до достижения контроля над заболеванием со снижением дозы до достижения полной ремиссии с последующей отменой в течение 4–6 месяцев.

101. В случае неэффективности лечения дапсоном назначаются глюкокортикоиды для системного применения (в качестве монотерапии или в комбинации с дапсоном):

преднизолон, таблетки 5 мг, раствор для инъекций 30 мг/мл, внутрь или в/мышечно 0,5–1,0 мг/кг массы тела в сутки до достижения клинического эффекта со снижением дозы на 2,5–5 мг в 5–7 дней с последующей отменой в течение 1–2 месяцев, или эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения, указанные в приложении 3.

102. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций глюкокортикоидов назначаются один из следующих ЛП:

калия оротат* (у пациентов с 6 лет), таблетки 500 мг, внутрь по 10–20 мг/кг в сутки, разделенные на 3–4 приема на весь период приема глюкокортикоидов, и кальция карбонат/холекальциферол (у пациентов с 3 лет) (1250 мг + 0,01 мг), таблетки, внутрь по 1 жевательной таблетке 1–2 раза в сутки на весь период приема глюкокортикоидов;

холекальциферол (в 1 капле 500 МЕ (12,5 мкг) холекальциферола), внутрь в 1 ложке жидкости по 1–2 капли в сутки на весь период приема глюкокортикоидов.

103. При отсутствии ответа на лечение дапсоном, глюкокортикоидами для системного применения дополнительно к глюкокортикоидам или в виде монотерапии назначаются один из следующих иммунодепрессантов:

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), таблетки 2,5 мг; 5 мг, внутрь 0,2–0,7 мг/кг в неделю или 10–15 мг на 1 м² площади поверхности тела в неделю (при необходимости доза может быть увеличена до 20 мг в неделю);

метотрексат* (у пациентов с 3 лет), раствор для инъекций, 7,5 мг/0,75 мл, 10 мг/1 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, раствор для подкожного введения 50 мг/мл в преднаполненном шприце 7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл, 27,5 мг/0,55 мл, 30 мг/0,6 мл, подкожно

7,5–10–15 мг в неделю (длительность терапии определяется индивидуально). При назначении внутрь таблетки принимаются в три приема через каждые 12 часов.

104. Для снижения вероятности развития нежелательных реакций назначается один из следующих ЛП:

фолиевая кислота, таблетки 1 мг, внутрь у пациентов от 1 года до 12 лет 2,5–5 мг в неделю, у пациентов старше 12 лет: 5 мг в неделю через 24 часа после приема метотрексата или 1–5 мг в сутки, кроме дня приема метотрексата;

циклоsporин* (у пациентов с 6 месяцев), капсулы 25 мг, 50 мг, 100 мг, внутрь в начальной дозе 3–5 мг/кг массы тела в сутки в 2 приема с 12-часовым интервалом. При достижении положительного результата доза снижается на 1,0 мг/кг в сутки каждую неделю или на 0,5–1,0 мг/кг в сутки каждые 2 недели до полной отмены (продолжительность лечения не более 12 месяцев);

микофенолата мофетил*, таблетки 500 мг внутрь у пациентов старше 2 до 18 лет с площадью поверхности тела не менее 1,25 м²: 600 мг/м² в сутки (не более 2 г в сутки), разделенная на 2 приема; пациентам с площадью поверхности тела 1,25–1,5 м²: по 750 мг 2 раза в сутки (суточная доза 1,5 г); пациентам с площадью поверхности тела более 1,5 м²: по 2 таблетки 500 мг 2 раза в сутки (суточная доза 2 г) (длительность терапии определяется индивидуально);

азатиоприн*, таблетки 50 мг, внутрь 1–3 мг/кг в сутки (в зависимости от клинического эффекта (от нескольких недель до нескольких месяцев от начала лечения) и гематологической переносимости), разделенные на 2–3 приема на фоне снижения дозы глюкокортикоидов. При достижении клинического эффекта (прекращение появления новых пузырей, эпителизация эрозий) доза азатиоприна снижается до минимальной поддерживающей с последующей отменой.

105. В тяжелых резистентных случаях в комбинации с глюкокортикоидами и (или) иммунодепрессантами (метотрексатом, циклоsporином, азатиоприном) назначается один из следующих ЛП:

моноклональные антитела к антигену CD20 В-лимфоцитов: ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 500 мг/50 мл, в/венно капельно, предварительно разводится в инфузионном флаконе (пакете) стерильным, апиrogenным водным раствором натрия хлорида 0,9 % или водным раствором глюкозы 5 % до концентрации 1–4 мг/мл 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 недели;

иммуноглобулин человека нормальный*, раствор для инфузий 100 мг/мл, в/венно капельно в дозе 2000 мг/кг в сутки 5 суток. Цикл повторяется каждые 3–4 недели до достижения контроля над заболеванием.

ГЛАВА 10

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БУЛЛЕЗНЫМИ НАРУШЕНИЯМИ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

106. Медицинское наблюдение пациентов с буллезными дерматозами осуществляют врач-дерматовенеролог, врач-педиатр, врач-педиатр участковый, врач общей практики.

Медицинское наблюдение пациентов с пузырчаткой в амбулаторных условиях после выписки из больничной организации осуществляется постоянно врачом-дерматовенерологом и иными врачами-специалистами по месту жительства (месту пребывания) пожизненно.

Кратность посещения врача-дерматовенеролога, контроль за лабораторными показателями, инструментальные и другие диагностические исследования и кратность их проведения зависят от степени тяжести пузырчатки и вида иммуносупрессивной терапии.

Медицинское наблюдение пациентов с иными буллезными нарушениями врачом-дерматовенерологом осуществляется 1 раз в месяц в течение 2 месяцев, далее каждые 3 месяца.

107. Кратность проведения диагностических исследований:
 общий (клинический) анализ крови – 1 раз в месяц в течение первых 2 месяцев после установления диагноза, далее 1 раз в 3–6 месяцев;

общий анализ мочи – 1 раз в месяц в течение первых 2 месяцев после установления диагноза, далее 1 раз в 3–6 месяцев;

биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, билирубин (общий, прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, общий белок, триглицериды, холестерин) – 1 раз в месяц в течение первых 2 месяцев после установления диагноза, далее 1 раз в 3–6 месяцев.

108. При наличии медицинских показаний проводятся консультации врача – детского эндокринолога, врача-оториноларинголога, врача-стоматолога детского, врача-акушера-гинеколога, врача-уролога.

* Назначается по решению врачебного консилиума (off-label).

Приложение 1

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Классификация вульгарной пузырчатки по степени тяжести (критерии Mahajan)

№ п/п	Степень тяжести	Поражение кожи	Поражение слизистых оболочек
1	Легкая (1+)	Поражение 10 % поверхности тела (или только слизистой оболочки полости рта). Пациент способен осуществлять повседневную деятельность без дискомфорта	Поражена только слизистая оболочка щек. Жевание и глотание не затруднены
2	Умеренная (2+)	Поражение 10–25 % поверхности тела с поражением слизистой оболочки полости рта. Пациент способен осуществлять повседневную деятельность с дискомфортом	Поражена слизистая оболочка щек, десен, губ. Затруднен прием твердой пищи
3	Тяжелая (3+)	Поражение 25–50 % поверхности тела с поражением слизистой оболочки полости рта. Пациент не способен осуществлять повседневную деятельность	Обширные поражения слизистой оболочки полости рта. Затруднен прием полутвердой пищи
4	Очень тяжелая (4+)	Поражение >50 % поверхности тела с поражением слизистой оболочки полости рта. Постельный режим или осложнения	Обширное поражение слизистой оболочки полости рта. Поражение слизистых оболочек других локализаций. Затруднение при приеме жидкости

Приложение 2

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Степени тяжести буллезного пемфигоида

№ п/п	Степень тяжести	Площадь поражения (в процентах)	Количество новых пузырей в сутки
1	Легкая	до 10	до 3
2	Среднетяжелая	11–30	3–10
3	Тяжелая	31 и более	Более 10

Приложение 3

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Эквивалентные противовоспалительные дозы системных глюкокортикоидов для перорального применения

№ п/п	ЛП	Эквивалентная доза, мг	Период полувыведения из тканей, ч
1	Короткого действия:		
1.1	гидрокортизон, таблетки 20 мг	20	8–12
1.2	кортизон, таблетки 25 мг	25	8–12
2	Среднедлительного действия:		
2.1	преднизолон, таблетки 5 мг	5	18–36
2.2	метилпреднизолон, таблетки 4 мг	4	18–36
2.3	триамцинолон, таблетки 4 мг	4	24–36
3	Длительного действия:		
3.1	дексаметазон, таблетки 0,5 мг	0,75 (0,5)	36–54

Приложение 4

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Классификация глюкокортикоидов для наружного применения, применяемых в дерматологии

№ п/п	Класс	Активность	ЛП	Форма выпуска
1	I	Слабоактивные	Гидрокортизон	мазь для наружного применения 1 мг/г; крем для наружного применения 1 мг/г
			Преднизолон	мазь для наружного применения 5 мг/г
2	II	Умеренно активные	Триамцинолон	мазь для наружного применения 1 мг/г
			Гидрокортизона бутират	мазь для наружного применения 1 мг/г; крем для наружного применения 1 мг/г
3	III	Высокоактивные	Флуоцинолона ацетонид	мазь для наружного применения 0,25 мг/г
			Бетаметазон	мазь для наружного применения 1 мг/г; крем для наружного применения 1 мг/г
			Метилпреднизолона ацепонат	мазь для наружного применения 1 мг/г; эмульсия для наружного применения 1 мг/г
			Мометазон	мазь для наружного применения 1 мг/г; крем для наружного применения 1 мг/г
4	IV	Очень высокоактивные	Клобетазол	мазь для наружного применения 0,5 мг/г; крем для наружного применения 0,5 мг/г

Приложение 5

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Оценка безопасности системной иммуносупрессивной терапии

№ п/п	ЛП	Контролируемые показатели	Периодичность исследований
1	Метотрексат	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, холестерин, общий белок)	1 раз в неделю в течение первого месяца лечения, затем 1 раз в 2 недели в течение 3 месяцев, начиная с четвертого месяца – 1 раз в 2–3 месяца
		тест на беременность (для пациентов женского пола, если применимо)	до лечения
		при достижении кумулятивной дозы 3,5–4 г: консультация врача-гастроэнтеролога	1 раз в 3–6 месяцев
		при достижении кумулятивной дозы 3,5–4 г: эластометрия или эластография печени	1 раз в 12 месяцев
2	Циклоспорин	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, общий белок); контроль АД; тест на беременность до лечения (для пациентов женского пола, если применимо)	1 раз в 2 недели в течение 3 месяцев, затем 1 раз в месяц
3	Глюкокортикоиды	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), глюкоза, щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, общий белок, натрий, калий, хлорид, кислотно-основное состояние крови)	первый месяц лечения 1 раз в неделю, затем каждые 2 недели 2 месяца, начиная с третьего месяца – 1 раз в 2–3 месяца
		коагулограмма (протромбиновое время, активированное частичное тромбопластиновое время, фибриноген, международное нормализованное отношение)	1 раз в 6 месяцев
		ЭКГ	1 раз в 6 месяцев
		рентгенография органов грудной клетки	1 раз в год
		денситометрия	1 раз в год
		УЗИ органов брюшной полости, почек, щитовидной железы, органов малого таза, простаты	1 раз в год
		маммография	1 раз в год
		эзофагогастродуоденоскопия	1 раз в год
4	Генно-инженерные биологические ЛП	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), глюкоза, щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, холестерин, общий белок, натрий, калий, хлорид, бикарбонат), уровень С-реактивного белка	1 раз в 3 месяца
		мониторинг туберкулеза (проба Манту, диаскин-тест, квантифероновый тест)	1 раз в 6 месяцев
5	Гидроксихлорохин	общий (клинический) анализ крови	1 раз в 1 месяц
		консультация врача-офтальмолога	1 раз в 6 месяцев
6	Изотретиноин	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, общий белок, триглицериды, холестерин); тест на беременность до лечения (для пациентов женского пола, если применимо)	1 раз в месяц

7	Ацитретин	общий (клинический) анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, гамма-глутамилтранспептидаза, билирубин (общий, прямой, непрямой), щелочная фосфатаза, мочевины, креатинин, общий белок, триглицериды, холестерин)	первый месяц лечения 1 раз в 2 недели, затем 1 раз в 1–3 месяца
		тест на беременность (для пациентов женского пола, если применимо)	до лечения
		при длительной терапии – рентгенологический контроль костной системы	1 раз в 12 месяцев

Приложение 6

к клиническому протоколу «Диагностика и лечение пациентов (детское население) с буллезными нарушениями»

Безглютеновая диета при герпетиформном дерматите (болезни Дюринга)

№ п/п	Разрешено	Исключено
1	Хлеб: из картофельного, пшеничного, кукурузного крахмала, соевой, рисовой, гречневой, кукурузной муки	Хлеб: пшеничная и ржаная мука. Все виды обычного хлеба и мучных изделий
2	Супы: на слабом мясном или рыбном бульоне с фрикадельками, кнелями (без муки), яичными хлопьями, овсяной крупой (при переносимости), рисом, овощами: картофелем, морковью, цветной капустой, тыквой, кабачками	Супы: фрикадельки, кнели, содержащие муку
3	Мясо, птица: нежирные сорта мяса (говядина, телятина, баранина, свинина), курица, индейка, кролик	Мясо, птица: хлеб в мясном фарше. Мясные полуфабрикаты, прошедшие переработку колбасы, сосиски, сардельки, мясные консервы, паштеты
4	Рыба: нежирные виды. Отварные кальмары, креветки	Рыба: соленая, копченая, консервы рыбные в томатном соусе
5	Овощи: картофель, морковь, кабачки, тыква, цветная капуста (отварные и протертые в виде пюре)	Овощи: капуста белокочанная, свекла, репа, редька, редис, огурцы, брюква, щавель, грибы, шпинат. Икра кабачковая и баклажанная, томатная паста (промышленные)
6	Крупы: каши на воде с добавлением 1/3 молока (гречневая, рисовая, кукурузная, саго, пшено, киноа, соя и продукты из них, в том числе мука). Пудинги, запеканки из этих круп	Крупы: перловая, ячневая, пшеничная, манная. Пшеничные, ячменные, овсяные хлопья. Кукурузные и рисовые хлопья («быстрые завтраки»), содержащие солодовый экстракт
7	Яйца: всмятку, омлеты паровые, запеченные	Яйца: жареные, вкрутую, сырые (в период обострения)
8	Фрукты, ягоды, сладости: кисели, желе, муссы, протертые компоты из сладких фруктов и ягод, варенье собственного производства (яблоки, груши, айва, черника, малина, клубника, черная смородина), печеные яблоки и груши. Мармелад, зефир, мед, натуральный шоколад, пастила	Фрукты, ягоды, сладости: кислые сорта ягод и фруктов. Виноград, абрикосы, сливы в период обострения. Карамель и шоколадные конфеты с начинкой, чупа-чупсы, мороженое, восточные сладости, повидло промышленного производства
9	Молочные продукты: творог свежий, кальцинированный, нектислый в натуральном виде и в изделиях (паровые пудинги с крупами или овощами). Неострый сыр, ряженка	Молочные продукты: острые, соленые сыры, йогурт, глазированные сырки
10	Соусы, приправы: молочный (бешамель) на крахмале или рисовой муке, на слабом бульоне, овощном отваре, фруктовый. Лавровый лист, перец, ванилин, корица, яблочный и винный уксус, растительные, натуральные, моноприправы, чеснок	Соусы, приправы: мука в соусах. Многокомпонентные приправы, содержащие солод или муку. Бульонные кубики, кетчуп. Горчица, перец, хрен, майонез

11	Напитки: чай травяной, фруктовый, отвар шиповника, черники, черемухи, черной смородины. Кофе и какао натуральные. Домашние соки, кисели, компот, минеральная вода	Напитки: кофе растворимый, суррогат, какао-напиток. Кока-кола, пепси-кола и др. подобные напитки. Порошок киселя. Соки виноградный, сливовый, абрикосовый, квас, морс, газированные напитки в период обострения. Алкогольные напитки
12	Жиры: сливочное масло	Жиры: другие виды жиров
13	Специализированные продукты питания: смеси белковые композитные сухие, витаминные премиксы	Специализированные продукты питания: продукты, в состав которых входит глютен и его производные