

Приказ № 781 от 07.08.2009

Дополнение:

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 27.01.2011 №69.

Об утверждении некоторых
клинических протоколов

На основании Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 года «О здравоохранении» в редакции Закона Республики Беларусь от 20 июня 2008 года, Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 23 августа 2000 г. № 1331, в редакции постановления Совета Министров Республики Беларусь от 1 августа 2005 г. № 843,

ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

клинический протокол диагностики, лечения и медицинской реабилитации пациентов с термическими поражениями и их последствиями согласно приложению 1 к настоящему приказу;

клинический протокол диагностики, лечения и диспансерного наблюдения детского населения с заболеванием первичный врожденный гипотиреоз согласно приложению 2 к настоящему приказу;

клинический протокол диагностики, лечения и диспансерного наблюдения пациентов с заболеванием фенилкетонурия согласно приложению 3 к настоящему приказу.

2. Начальникам управлений здравоохранения облисполкомов, председателю комитета по здравоохранению Мингорисполкома, руководителям организаций здравоохранения республиканского подчинения, обеспечить проведение диагностики и лечения заболеваний в соответствии с клиническими протоколами, указанными в пункте 1 настоящего приказа.

3. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на начальника управления организации медицинской помощи Волжанкину Г.В.

Первый заместитель Министра

Р.А.Часнойть

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ
диагностики, лечения и диспансерного наблюдения детского населения
с заболеванием первичный врожденный гипотиреоз

ГЛАВА 1.
ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Клинический протокол диагностики (далее - биохимического неонатального скрининга), лечения и диспансерного наблюдения детского населения с заболеванием первичный врожденный гипотиреоз (далее-ПВГ), предназначен для оказания медицинской помощи новорожденным в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения Республики Беларусь, имеющих в своем составе медико-генетические центры (отделения, консультации).

2. Возрастная категория: детское население.

3. Наименование заболевания (шифр по МКБ-10):

Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом E03.0

Врожденный гипотиреоз без зоба E03.1

4. Первичный врожденный гипотиреоз – врожденная/первичная недостаточность функции щитовидной железы у детей – может быть связан с тиреоидным дисгенезом, дисгормоногенезом или быть следствием нарушения транспорта, метаболизма и действия тиреоидных гормонов.

5. Основные клинические проявления ПВГ у новорожденных – вялость, гипотония, увеличение родничков (особенно малого), макроглоссия, гипотермия, сухость кожи, пупочная грыжа, склонность к запорам, длительная неонатальная желтуха (гипербилирубинемия более 7 дней), низкий голос при плаче, крике.

Врожденный гипотиреоз является одной из наиболее частых причин задержки умственного развития у детей в экономически развитых странах.

Частота первичного врожденного гипотиреоза варьирует в разных странах Европы от 1:2000 до 1:13000 новорожденных. В Республике Беларусь частота ПВГ составляет 1:6000 новорожденных. В большинстве случаев (80%) ПВГ у детей обусловлен гипоплазией щитовидной железы.

Гормонозаместительная терапия назначается сразу после установления диагноза, оптимальный срок начала лечения - до двухнедельного возраста ребенка. Своевременное адекватное лечение полностью предупреждает клинические проявления гипотиреоза, предотвращает тяжелую задержку умственного развития у таких детей.

ГЛАВА 2 БИОХИМИЧЕСКИЙ НЕОНАТАЛЬНЫЙ СКРИНИНГ НА ПЕРВИЧНЫЙ ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ

6. Обследованию на первичный врожденный гипотиреоз подлежат все новорожденные (материалом для исследования является капиллярная кровь, взятая из пальца традиционным способом).

6.1 Взятие крови для скрининга:

взятие крови у новорожденных осуществляется в организации здравоохранения: у доношенных на 3 день жизни, у недоношенных на 7-10-й день жизни.

6.2 Проведение тестирования:

тестирование проводится в клиничко-диагностической генетической лаборатории Республиканского научно-практического центра (далее-РНПЦ) «Мать и дитя» в сухих пробах крови,

первичным скринирующим тестом на ПВГ является определение концентрации тиреотропного гормона гипофиза (далее-ТТГ), которое проводится полностью автоматизированным высокочувствительным иммунофлуоресцентным методом.

Для новорожденных установлена граница нормальных значений ТТГ, равная 15 мкЕд/мл. При превышении этих значений проводят повторное тестирование.

6.3 Повторное тестирование:

при превышении пограничного значения ТТГ (более 15 мкЕд/мл) проводится повторное тестирование, (сроки проведения - до двухнедельного возраста ребёнка);

при сохранении повышенного уровня ТТГ (более 15 мкЕд/мл) рекомендуется в трёхдневный срок госпитализировать ребенка в РНПЦ «Мать и дитя» для верификации диагноза, проведения консультации врача-генетика, врача-эндокринолога, подбора заместительной терапии.

6.4 Верификация диагноза первичного врожденного гипотиреоза включает:

6.4.1 ультразвуковое исследование (далее-УЗИ) щитовидной железы;

6.4.2 определение концентрации тиреотропного гормона (далее-ТТГ), тироксина (далее Т4) и/или свободного тироксина (далее-fT4), свободного трийодтиронина (далее-fT3), тиреоглобулина (далее-Tg);

определение антител к тиреоидной пероксидазе; определение концентрации тироксинсвязывающего глобулина (далее-ТСГ);

6.4.3 электрокардиография (далее-ЭКГ).

7. Дополнительная диагностика (по показаниям):

7.1 биохимическое исследование крови: концентрация общего билирубина, общего белка, активность аспарагиновой аминотрансферазы (далее-АсАТ), аланиновой аминотрансферазы (далее-АлАТ);

7.2. эхокардиография.

8. Консультация врачей специалистов (по показаниям): врача-невролога, врача-оториноларинголога и других специалистов.

9. Информация и учет пациентов ПВГ, выявленных биохимическим неонатальным скринингом:

9.1. информация обо всех выявленных детях с ПВГ ежеквартально (суммарную информацию) передается из РНПЦ «Мать и дитя» в областные организации здравоохранения, имеющие в своем составе медико-генетические центры (отделения, консультации) и областные эндокринологические диспансеры (центры).

10. Контроль полноты обследования новорожденных, родившихся в родовспомогательных больничных организациях, осуществляет РНПЦ «Мать и дитя».

ГЛАВА 3.

ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ДЕТЕЙ С ЗАБОЛЕВАНИЕМ ПЕРВИЧНЫЙ ВРОЖДЕННЫЙ ГИПОТИРЕОЗ

11. Начало лечения.

Дети с ПВГ для введения гормонозаместительной терапии госпитализируются в инфекционное отделение новорожденных РНПЦ «Мать и дитя», где наблюдаются врачом-педиатром, врачом-эндокринологом, врачом-генетиком и (по показаниям) врачом-неврологом. Оптимальное начало гормонозаместительной терапии - до 14-суток жизни.

11.1. Проводится лечение левотироксином натрия внутрь в дозе: для доношенных новорожденных 10-15мкг/кг/сут, для недоношенных новорожденных 8-10 мкг/кг/сут.

11.2. Симптоматическая терапия (по показаниям).

12. Диспансерное наблюдение пациентов с ПВГ, выявленных биохимическим неонатальным скринингом новорожденных, контроль лечения.

12.1 Диспансерное наблюдение пациентов с ПВГ осуществляется врачом-эндокринологом, врачом-генетиком РНПЦ «Мать и дитя» с

еженедельным контролем ТТГ и Т4 и/или fT4 в сыворотке крови до 30-дневного возраста.

12.2. Дальнейшее диспансерное наблюдение и коррекцию лечения пациентов с ПВГ осуществляют врачи-эндокринологи по месту жительства.

12.3. Лабораторный контроль лечения ПВГ осуществляется путем определения ТТГ в сыворотке.

12.4. Частота контрольного лабораторного обследования:

при нормальном уровне ТТГ (средние уровни диагностического набора 1-2 мЕД/л) 1 раз в 3 месяца до достижения 1 года;

старше 1 года – 1 раз в 6 месяцев.

При уровне ТТГ более 2 мЕД/л определить fT4 в сыворотке крови. При показателях fT4, соответствующих нижней границе нормы диагностического набора рекомендовано увеличение дозы левотироксина натрия на 6,25-12,5 мкг/сут. Контроль fT4 через 7-10 дней, при необходимости коррекцию дозы препарата продолжить.

13. Способ применения левотироксина натрия – внутрь за 30 минут до кормления с небольшим количеством жидкости. Расчетное дозирование левотироксина натрия при заместительной гормонотерапии внутрь в соответствии с таблицей:

Таблица

Заместительная гормонотерапия левотироксином натрия
(И.И.Дедов, 2006г.*)

Возраст	мкг/сутки	мкг/кг/сутки
0-3 месяца	15-50	10-15 недоношенные 8-10
3-6 месяцев	25-50	8-10
6-12 месяцев	50-75	6-8
1-3 года	75-100	4-6
3-10 лет	100-150	3-4
10-15 лет	100-150	2-4
16-18 лет	100-200	2-3

* «Врожденный гипотиреоз у детей: неонатальный скрининг, диагностика и лечение» Методические рекомендации по ред. И.И.Дедова, Москва 2006г.

14. Частота диспансерного наблюдения врачом-эндокринологом по месту жительства:

до 1 года - 1 раз в 3 месяца,
старше 1 года – 1 раз в 6 месяцев.

15. Объем клинического обследования:

до 1 года – показатели скорости роста и массы тела (ежемесячно); оценка нервно-психического развития (ежемесячно); общий анализ крови (1 раз в 6 месяцев); биохимическое исследование крови: концентрация общего холестерина, общего белка, триацилглицеринов, активность АсАТ, АлАТ (1 раз в год); ЭКГ (1 раз в год), рентгенография левой кисти и запястья (коленных суставов) (1 раз в год);

старше 1 года (для детей до 18 лет) – показатели скорости роста и массы тела (1 раз в 6 месяцев), оценка нервно-психического развития (1 раз в год), общий анализ крови (1 раз в год), биохимическое исследование крови (общий белок, АсАТ, АлАТ, общий холестерин, триацилглицерины) (1 раз в год), ЭКГ (1 раз в год), рентгенография левой кисти и запястья (1 раз в год).

16. Срок лечения ПВГ: пожизненно. Исход заболевания: компенсация функции щитовидной железы.