

Загальна частина**Назва діагнозу: Оптиконевромієліт [хвороба Девіка]****Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:**

G36 Інша форма гострої дисемінованої демієлінізації

G36.0 Оптиконевромієліт [хвороба Девіка]

Розробники:

Дубров Сергій перший заступник Міністра охорони здоров'я України,
Олександрович голова робочої групи;

Гріценко керівник експертної групи з питань раціонального
Олександр застосування лікарських засобів Директорату
Володимирович фармацевтичного забезпечення Міністерства охорони
здоров'я України;

Слободін професор кафедри неврології №1 Національного
Тетяна університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика;
Миколаївна

Бондаренко професор кафедри дитячих інфекційних хвороб та дитячої
Анастасія імунології Національного університету охорони здоров'я
Валеріївна України імені П.Л. Шупика;

Гриб Вікторія завідувач кафедри неврології та нейрохірургії Івано-
Анатоліївна Франківського національного медичного університету,
заступник голови робочої групи з клінічних питань;

Кальбус завідувач кафедри неврології Дніпровського державного
Олександр медичного університету;
Іванович

Московко завідувач кафедри неврології та нейрохірургії факультету
Геннадій післядипломної освіти Вінницького національного
Сергійович медичного університету імені М.І. Пирогова;

Чоп'як завідувач кафедри клінічної імунології та алергології
Валентина Львівського національного медичного університету імені
Володимирівна Данила Галицького;

Яцишин Роман завідувач кафедри внутрішньої медицини №1, клінічної
Іванович імунології та алергології імені Є.М. Нейко Івано-
Франківського національного медичного університету;

Панасюк Олена старший науковий співробітник державної установи
Леонідівна «Інститут епідеміології та інфекційних хвороб імені
Л.В. Громашевського Національної академії медичних наук
України» (за згодою);

Пашковський завідувач відділення неврології №1 комунального
Вадим Іванович підприємства «Дніпропетровська обласна клінічна лікарня
імені І.І. Мечникова» (за згодою);

Семеряк Орест керівник центру нервово-м'язових захворювань
Михайлович комунального некомерційного підприємства Львівської
обласної ради «Львівська обласна клінічна лікарня» (за
згодою);

Дельва завідувач кафедри нервових хвороб Полтавського
Михайло державного медичного університету;
Юрійович

Личко доцент кафедри нейрохірургії та неврології навчально-
Володимир наукового медичного інституту Сумського державного
Станіславович університету;

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко начальник відділу стандартизації медичної допомоги
Оксана державного підприємства «Державний експертний центр
Іванівна Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови
робочої групи з методологічного супроводу.

Рецензенти:

Негрич Тетяна завідувачка кафедри неврології Львівського національного
Іванівна медичного університету імені Данила Галицького, д.мед.н.,
професор;

Прокопів завідувач кафедри неврології Національного медичного
Марія університету імені О.О. Богомольця, д.мед.н., професор
Мирославівна

Дата оновлення стандартів - 2028 рік

Перелік скорочень

ВВІГ	внутрішньовенний імуноглобулін
ВВМП	внутрішньовенний метилпреднізолон
ГРЕМ	гострий розсіяний енцефаломієліт
КТ	комп'ютерна томографія
МРТ	магнітно-резонансна томографія
ОНМ	оптиконевромієліт
РС	розсіяний склероз
СМР	спинномозкова рідина
ЦНС	центральна нервова система
AQP4	аквапорин-4
AQP4-IgG	антитіла IgG до аквапорину-4
Area postrema	ділянка в задніх відділах довгастого мозку
LETM	повздожньо-поширений поперечний мієліт
NMOSD	спектр оптикомієліт-асоційованих розладів
Форма №025/о	форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року №110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974
Форма №003/о	форма первинної медичної документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 21 січня 2016 року № 29, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 12 лютого 2016 року за № 230/28360

Розділ I. Організація надання медичної допомоги пацієнтам з оптиконевромієлітом

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам з оптиконевромієлітом (далі - ОНМ) надається у закладах охорони здоров'я (далі - ЗОЗ), що надають спеціалізовану медичну допомогу та потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого ведення хворих мультидисциплінарною командою фахівців, до якої мають бути включені лікарі загальної практики-сімейної медицини, лікарі-неврологи, де облік та основне ведення здійснюється лікарями-неврологами.

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних факторів ризику та початкових клінічних проявів ОНМ з метою їх раннього виявлення та скерування до лікарів-неврологів, які здійснюють діагностику та призначення подальшого лікування.

2. Обґрунтування

Рання діагностика та початок лікування пацієнтів з ОНМ сприяє попередженню розвитку загострень та прогресування з розвитком невідкладних станів, інвалідизації та передчасної смерті пацієнтів.

Діагностичні критерії сприятимуть більш ранній та точнішій діагностиці ОНМ шляхом виявлення осіб, у яких був би діагностований ідіопатичний поперечний мієліт, ідіопатичний неврит зорового нерва або атиповий РС.

Клінічно ОНМ подібне до РС і розпочата хворобомодифікуюча терапія (інтерферон, фінголімод, алетмузумаб) при невірному встановленому діагнозі, а саме за відсутності AQP4-IgG у сироватці крові, може суттєво погіршити перебіг ОНМ, якщо у пацієнта відсутні антитіла до AQP4 або при невідомому статусі.

Ефективні системи комунікації, які відповідають конкретним потребам окремих осіб, є найважливішими для забезпечення своєчасної діагностики, направлення та лікування пацієнтів.

Завдяки розширенню масштабів просвітницьких заходів щодо ОНМ було зафіксовано поліпшення діагностики, що призвело до збільшення первинної захворюваності та поширеності, а також до скорочення діагностичної затримки між виявленням симптомів і встановленням діагнозу.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Існує локально узгоджений клінічний маршрут пацієнта, що координує та інтегрує медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення, діагностики та лікування пацієнтів з ОНМ.

2) Існує задокументований індивідуальний план обстеження та лікування, узгоджений з пацієнтом і доступний мультидисциплінарній команді, що містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і ведення його стану.

3) Пацієнти і, за згодою, члени сім'ї/особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для

поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

Бажані:

4) Надавачі медичних послуг розміщують інформаційні матеріали стосовно основних клінічних проявів ОНМ в доступних для пацієнтів місцях, а також на веб-сайтах та офіційних сторінках ЗОЗ у соціальних мережах.

Розділ II. Діагностика оптиконевромієліту

1. Положення стандарту

Діагноз ОНМ може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на основі виявлення у пацієнта бінокулярного порушення зору та ознак ураження центральної нервової системи (слабкість в кінцівках, болючі спазми м'язів, інколи – виснажлива гикавка з нудотою та блюванням).

Діагноз ОНМ, його диференціацію та верифікацію захворювання встановлюється лікарями-неврологами на підставі анамнестичних та клінічних даних, даних лабораторних обстежень (а саме - спеціальних імунологічних маркерів-антитіл), даних візуалізації головного та спинного мозку.

У разі підозри на ОНМ проводиться клінічний огляд, МРТ головного і спинного мозку з посиленням гадолінію на T1-зважених послідовностях, лабораторна діагностика (виявлення антитіл до AQP4 у сироватці крові; і якщо вони не виявляються – діагностика антитіл до MOG).

2. Обґрунтування

ОНМ має варіабельні клінічні та лабораторні прояви, які можуть зустрічатися в практиці лікаря будь-якої спеціальності, тому для своєчасної діагностики захворювання першочергове значення має вміння лікарів визначати ознаки ураження центральної нервової системи для подальшого скерування до лікаря-невролога з метою встановлення діагнозу та призначення лікування.

Провідними симптомами ОНМ є поява або рецидиви двостороннього порушення зору і/або слабкості в кінцівках, тонічні болючі спазми м'язів, а іноді - в поєднанні з важкою гикавкою або нудотою та блюванням.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Пацієнтам, у яких виявлено ознаки ураження центральної нервової системи, за якими може бути запідозрена ОНМ, надаються рекомендації щодо консультації лікаря-невролога.

2) Діагностичні заходи для встановлення діагнозу ОНМ включають: оцінку скарг, збір анамнезу (початок симптомів, їх перебіг, тривалість тощо), проведення МРТ головного та спинного мозку з посиленням гадолінію на T1-зважених послідовностях, імунологічна лабораторна діагностика (базова - імунологічне обстеження на антитіла до AQP4 у сироватці крові, а за їх відсутності - до MOG). Діагноз не базується виключно на виявленні AQP4-IgG

у сироватці крові, а включає об'єднання клінічних, серологічних та нейровізуалізаційних даних.

3) У разі підозри на ОНМ імунологічна лабораторна діагностика проводиться поетапно: спочатку оцінюють наявність антитіл до AQP4 у сироватці крові та при їх виявленні, інші дослідження (виявлення антитіл до MOG) не проводять, оскільки діагноз вважається підтвердженим.

4) Тестування ліквору у AQP4-серонегативних пацієнтів не рекомендовано, але його можна розглянути в окремих серонегативних випадках.

5) Для аналізу AQP4-IgG необхідно взяти зразки сироватки перед введенням високої дози внутрішньовенного метилпреднізолону або стартового плазмаферезу, однак лікування не слід відкладати до отримання результатів аналізу.

6) За наявності антитіл до AQP4 у сироватці крові для діагностики ОНМ має бути принаймні 1 основна клінічна характеристика з 6 можливих залучених ділянок ЦНС:

неврит зорового нерва;

гострий мієліт;

синдром area postrema: епізод не з'ясованої гикавки або нудоти та блювання;

гострий стовбуровий синдром;

симптоматична нарколепсія або гострий дієнцефальний клінічний синдром із типовими для ОНМ дієнцефальними ураженнями на МРТ;

симптоматичний церебральний синдром із типовими для ОНМ ураженнями головного мозку.

7) За відсутності антитіл до AQP4 у сироватці крові або при невідомому імунологічному статусі для діагностики ОНМ має бути принаймні 2 основні клінічні характеристики:

8) поширення в просторі, а також повинні бути наявними інші допоміжні МРТ-ознаки, що виникають в результаті одного або кількох клінічних рецидивів і відповідають усім наступним вимогам: першою основною клінічною характеристикою має бути неврит зорового нерва, гострий мієліт з ознаками LETM або синдром area postrema; дисемінація в просторі (2 або більше різних основних клінічних характеристик).

9) Якщо антитіла до AQP4 у сироватці крові не виявляються, проводять виявлення антитіл до MOG та за їх наявності діагностують ОНМ. Якщо антитіла до MOG також не виявляються або неможливе проведення дослідження антитіл до AQP4 та MOG у сироватці крові, рекомендовано підтвердження діагнозу ОНМ, якщо встановлені діагностичні критерії, наведені у додатку 1 до цих Стандартів, та виключені альтернативні діагнози клінічного синдрому, наведені у додатку 2 до цих Стандартів.

10) Наявність плеоцитозу 50 лейкоцитів/мл в спинно-мозковій рідині або нейтрофілів чи еозинофілів (одного з клітин - 5/мл) у зразках, зібраних під час епізоду загострення, є корисним для диференційної діагностики ОНМ від РС.

11) Картина ураження на МРТ є головним фактором диференціальної діагностики демієлізуючих захворювань ЦНС: виявлення LETM, що поширюється на 3 суміжні сегменти, асоційоване з гострим мієлітом (гостра фаза), або 3 безперервні сегменти вогнищевої атрофії спинного мозку у пацієнтів з анамнезом, співставним з гострим мієлітом (хронічна фаза), є найбільш специфічною нейровізуалізаційною характеристикою ОНМ, наведених у додатку 3 до цих Стандартів. Характерним є поширення ураження з шийного відділу на ділянку стовбура мозку (LETM).

12) Для встановлення достовірного діагнозу ОНМ у дітей необхідне довготривале спостереження за клінічним перебігом для виявлення ознак дисемінації у часі та повторне тестування статусу AQP4-IgG у деяких дітей, особливо AQP4-IgG-серонегативних осіб, у яких спостерігався симптомокомплекс, подібний до гострого розсіяного енцефаломієліту (ГРЕМ), який включав неврит зорового нерва та LETM.

13) Не рекомендується для діагностики ОНМ застосовувати нетрадиційні методи МРТ і оптичну когерентну томографію, а також нейрофізіологічні тести, такі як зорові викликані потенціали. Не обов'язково проводити моніторинг клінічно мовчазних вогнищ ураження спинного мозку за даними МРТ у пацієнтів з ОНМ.

14) За наявності антитіл до AQP4 в сироватці крові, а особливо за їх відсутності або при невідомому статусі рекомендовано виключити альтернативні діагнози та синдроми: саркоїдоз, паранеопластичний синдром, ВІЛ, сифіліс.

15) Наявність системних аутоімунних захворювань (системний червоний вовчак, синдром Шегрена або міастенія) у AQP4-IgG-серопозитивних пацієнтів, певних змін у спинномозковій рідині та інших додаткових патологічних знахідок також можуть вказувати на ймовірний ОНМ.

16) У пацієнта з підозрою на ОНМ наявність клінічної міастенії або виявлених антитіл до рецепторів ацетилхоліну в сироватці крові вважається підтвердженням діагнозу ОНМ.

Бажані:

17) Якщо спостерігаються основні клінічні характеристики або симптоматика, подібна до ГРЕМ, та/або кортикальні ознаки ОНМ, за можливості потрібно провести дослідження сироватки крові на обидва види антитіл: до AQP4 і MOG.

18) Гліальні фібрилярні кислі білки у СМР також є діагностичним і прогностичним біомаркером, але його рівень підвищується лише протягом кількох днів або тижнів після перенесеного загострення, тому проводиться за можливості.

19) Патологічні знахідки в біоптатах тканини: некроз та інфільтрація вогнища нейтрофілами та еозинофілами є допоміжними характеристиками при діагностуванні ОНМ.

20) Для встановлення монофазного перебігу ОНМ необхідно здійснювати клінічне спостереження без зафіксованих рецидивів щонайменше 5 років.

Розділ III. Лікування пацієнтів з оптиконевромієлітом

1. Положення стандарту медичної допомоги

Призначення лікування пацієнтам з ОНМ здійснюється лікарем-неврологом після встановлення діагнозу.

Лікування ОНМ передбачає застосування імуносупресивної терапії, плазмаферезу, призначення глюкокортикостероїдів, внутрішньовенних імуноглобулінів.

Госпіталізація пацієнтів з ОНМ у ЗОЗ, що спеціалізуються на діагностиці та лікуванні неврологічних захворювань та має у своїй структурі відділення інтенсивної терапії / реанімації, здійснюється негайно.

2. Обґрунтування

Через ризик важких залишкових наслідків у вигляді інвалідизації після загострення ОНМ терапія гострих рецидивів дуже важлива та її необхідно починати якомога раніше. У AQR4-позитивних пацієнтів із невритом зорового нерва навіть 7-денна затримка початку ВВМП може бути шкідливою для зору.

З метою діагностики псевдорецидивів необхідно провести оцінку латентної інфекції або метаболічних змін.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) При загостренні ОНМ рекомендовано якомога раніше розпочати лікування застосуванням ВВМП (1 г щодня протягом 3–5 днів).

2) Після лікування ВВМП рекомендовано курс пероральних глюкокортикостероїдів (преднізолон 1 мг/кг/день) з повільним зменшенням дози протягом 2–8 тижнів залежно від тяжкості загострення, супутніх захворювань пацієнта та переносимості пероральних глюкокортикостероїдів.

3) Обмінний плазмаферез проводять, якщо є часткове відновлення або його відсутність протягом 5 днів від початку загострення ОНМ з або без попереднього введення ВВМП.

4) Пацієнтам з важкими загостреннями ОНМ і тим, які не мають ефекту від ВВМП, рекомендовано 5-7 процедур обмінного плазмаферезу (приблизно 1,5 об'єму плазми через день) протягом двох тижнів, яке проводять якомога раніше. Максимальне поліпшення, якщо затримка проведення плазмаферезу зведена до мінімуму (≤ 5 днів), так як в подальшому, із затримкою проведення плазмаферезу, клінічні переваги поступово зменшуються.

5) Розпочинати плазмаферез необхідно якнайшвидше, оскільки клінічна користь від плазмаферезу зменшується після 20-го дня від початку загострення незалежно від того, чи вводили ВВМП, але проводити пацієнтам з ОНМ із стійким неврологічним дефіцитом навіть після 20-го дня (гостра фаза) і навіть протягом 90 днів після початку загострення.

б) Призначення імуносупресивної терапії здійснюється якомога раніше з метою зниження активності захворювання та запобігання загострень ОНМ.

7) Довготривале лікування для профілактики загострень проводиться всім AQP4-IgG-позитивним та негативним пацієнтам з діагнозом рецидивуючий ОНМ.

8) Пацієнтів з серопозитивними AQP4-IgG вважаються групою ризику рецидиву протягом невизначеного періоду, тому їм слід проводити профілактичне лікування навіть за умови тривалої клінічної ремісії.

9) Для запобігання загострень ОНМ і зменшення інвалідизації призначається азатіоприн (2-3 мг/кг/добу, розділені на 2-3 дози на день). У разі «неоптимальної відповіді на лікування» дозу азатіоприну можна збільшувати з урахуванням загальної кількості лімфоцитів та показника середнього об'єму еритроцитів.

10) Пацієнти з ОНМ, які отримують лікування азатіоприном у цільовій дозі 2,5-3,0 мг/кг/добу з урахуванням загальної кількості лімфоцитів (<600-1000/мкл) і збільшення середнього об'єму еритроцитів щонайменше на 5 балів від вихідного рівня, у яких спостерігається загострення через шість місяців терапії, то протягом п'яти років після початку лікування їх класифікуються як такі, які мають «неоптимальну відповідь на лікування».

11) Пацієнтам з ОНМ для запобігання загострення і зменшення інвалідності як лікування першої лінії призначається мікофенолат мофетил у цільовій дозі 2-3 г/день, розділений на дві дози на день.

12) Пацієнти з ОНМ під час лікування мікофенолатом мофетил у дозах 1,5-3 г/добу, скоригованих на основі загальної кількості лімфоцитів (>1000/мкл), у яких спостерігається рецидив після шести місяців прийому препарату на початку лікування протягом п'яти років, класифікуються як такі, що мають «субоптимальну відповідь на лікування».

13) Пацієнтам з ОНМ, які мають «субоптимальну відповідь на лікування» призначають низькі дози пероральних стероїдів (5-10 мг преднізолону або його еквівалент) протягом тривалого періоду в комбінації з мікофенолатом мофетил /азатіоприном. Пацієнтам з ОНМ, які отримують азатіоприн або мікофенолат мофетил, пероральні стероїди призначають на термін, не менший 4-6 місяців.

14) Якщо пацієнтам призначають ритуксимаб, то лікування починають відразу після терапії загострення ВВМП або плазмаферезом та пероральними стероїдами, яке проводять протягом щонайменше 1 місяця, а потім зменшують дозу. Рекомендовано застосування 1 г ритуксимабу з повторним лікуванням через 14 днів або одна інфузія 1 г або одна інфузія 375 мг/м² з повтором процедури кожні шість місяців.

15) При лікуванні ритуксимабом необхідно проводити контроль кількості В-клітин пам'яті (CD19+/CD20+/CD27+) на третьому і шостому місяцях і в будь-який час у разі підтвердження загострення.

16) Альтернативою наступної дози ритуксимабу щодо фіксованої дози кожні 6 місяців лікування ритуксимабом є моніторинг клітин CD19+, коли

кількість клітин CD19+ перевищує $0,01 \times 10^9/\text{л}$ або досягають більше 0,1% від загальної кількості лімфоцитів.

17) Необхідно здійснювати контроль за клітинами CD27+ у периферичній крові з метою повторного лікування ритуксимабом лише тоді, коли рівень клітин CD27+ перевищує 0,05% мононуклеарних лімфоїдних клітин. Якщо легкий доступ до контролю кількості клітин CD27+ неможливий, проводиться підрахунок лише загальної кількості CD19+ клітин.

18) Пацієнтам, які отримують лікування ритуксимабом, призначають пероральні стероїди принаймні 1-2 місяці після початку терапії, оскільки лікування ритуксимабом може супроводжуватися загостреннями в перший місяць.

19) Враховуючи, що повний ефект ритуксимабу відкладається принаймні на один місяць після інфузії, пацієнти з ОНМ, які мають загострення після цього періоду (від 1 до 5 місяців), вважаються такими, що мають «неоптимальну відповідь на лікування».

20) Не рекомендується проводити моніторинг інфузій ритуксимабом за титром антитіл до AQP4 в сироватці крові пацієнтам з ОНМ з AQP4-IgG.

21) Якщо під час застосування пацієнтом мікофенолату мофетил або азатіоприну підтверджується загострення («субоптимальна відповідь на лікування») або підтверджуються ≥ 2 загострень або ≥ 1 тяжкого загострення («погана відповідь»), то лікування повинне бути змінене.

22) Якщо призначення азатіоприну або мікофенолату мофетил додається як довгострокова імуносупресивна терапія, рекомендовано одночасне застосування пероральних стероїдів протягом шести місяців і зменшення дози протягом наступних шести місяців для запобігання загостренням поки інша стероїд-ощадна терапія досягає повної ефективності.

23) Після початку лікування серед пацієнтів з ОНМ незалежно від кількості та тяжкості загострень, підтвержені випадки загострень принаймні після шести місяців коректного застосування лікування вказують на те, що активність захворювання все ще зберігається, і призначають зміну схеми терапії для балансування ризику та ефекту.

24) AQP4-IgG-позитивних пацієнтів, які мають дебют захворювання у вигляді LETM, слід лікувати імуносупресивною терапією протягом п'яти років.

25) Для оцінки активності захворювання пацієнтам з ОНМ рекомендується проводити контрольну МРТ головного мозку один раз на рік.

26) Для пацієнтів з ОНМ, фенотип яких є невизначеним: чи це РС, чи ОНМ (синдром перекриття), рекомендується терапія ритуксимабом.

27) Пацієнткам з ОНМ під час вагітності або годуванні грудьми призначається лікування загострень введенням ВВМП 1 г на день протягом 3-5 днів (матері слід почекати 1-4 години перед тим як вона знову почне годувати грудьми). Крім того, прийом пероральних стероїдів можна продовжувати під час вагітності при ОНМ у найменшій можливій дозі (менше 20 мг/добу), використовуючи стероїди, які не проникають через плаценту.

28) Під час вагітності пацієнткам для лікування загострень ОНМ, особливо для жінок, які не реагують на кортикостероїди, призначається плазмаферез.

29) Під час вагітності пацієнткам з ОНМ призначається імуносупресивну терапію: азатиоприн або ритуксимаб, яку слід продовжувати, якщо були загострення ОНМ протягом останніх 3 років.

30) Для профілактики загострень AQP4-IgG-серопозитивних пацієнтів здійснюється довгострокове інтермітуюче внутрішньовенне введення імуноглобулінів (ВВІГ) (0,7 г/кг/день протягом 3 днів, 4–21 інфузії) впродовж в середньому 19 місяців лікування.

31) У пацієнтів з ОНМ з повторними інфекціями на фоні імуносупресивної терапії рекомендовано застосування ВВІГ (0,4 г/кг/день протягом 5 днів, потім 0,4–1,0 г/кг/день кожні 2–3 місяці) з середньою тривалістю лікування 4 роки.

32) Пацієнтам з ОНМ призначають ВВІГ у дозі 100 мг протягом 60 хвилин до інфузії ритуксимабу з метою зниження ризику побічних ефектів, пов'язаних з інфузією.

33) При «субоптимальній відповіді на лікування», якщо загострення підтверджується у цих пацієнтів під час прийому ритуксимабу, рекомендовано перейти на комбіноване лікування (наприклад, ритуксимаб плюс мікофенолат мофетил).

34) При високій активності ОНМ, циклофосфамід (2000 мг/добу протягом 4 днів або в дозі 600 мг/м²), зважаючи на його кардіо- та мієлотоксичність, або мітоксантрон можуть бути призначені як індукційна терапія при неефективності ритуксимабу або коли ритуксимаб недоступний.

Бажані:

35) Пацієнтам з ОНМ надається інформація щодо важливості проведення усіх щеплень (особливо вакцина проти грипу, пневмококова вакцина, вакцина проти вірусу вітряної віспи і вакцини проти гепатиту В і С), що включені до календаря щеплень.

36) Пацієнтам з ОНМ надається інформація щодо ефективних методів контрацепції під час і протягом шести місяців після лікування ритуксимабом.

Індикатори якості медичної допомоги

Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта (КМП) з ОНМ.
2. Відсоток випадків ОНМ, виявлених протягом звітного періоду, для яких діагноз підтверджено.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ клінічного маршруту пацієнта з ОНМ.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування спектру оптикомієліт-асоційованих розладів».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів у регіоні. Якість надання медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам КМП, відповідність КМП чинним Стандартам медичної допомоги даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження КМП в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік - 90%;

2024 рік та подальший період - 100%.

Інструкція з обчислення індикатора. ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих в районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-неврологів (ЗОЗ,

що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ОНМ (наданий екземпляр КМП). Джерелом інформації є КМП, наданий лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам).

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток випадків оптиконевромієліту, виявлених протягом звітнього періоду, для яких діагноз підтверджено.

Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Діагностика та лікування спектру оптикомієліт-асоційованих розладів».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора. ЗОЗ, що має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з ОНМ, яким було поставлено діагноз ОНМ з початку звітнього періоду.

Джерелом інформації є: форма № 025/о.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з ОНМ, для яких наявні записи про лікування протягом звітнього періоду з приводу рецидиву ОНМ.

Джерелом інформації є: форма № 025/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандартів медичної допомоги

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Діагностика та лікування спектру оптикомієліт-асоційованих розладів», 2023 рік.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 16 червня 2023 року № 1102 «Про затвердження п'ятнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о. директора Департаменту
медичних послуг**

Тетяна ОРАБІНА

Додаток 1
до Стандартів медичної допомоги
«Діагностика та лікування спектру
оптикомієліт-асоційованих розладів»
(підпункт 8 пункту 3 розділу II)

Діагностичні критерії ОНМ для дорослих пацієнтів

<p>Діагностичні критерії ОНМ з AQP4-IgG</p> <ol style="list-style-type: none">1. Принаймні 1 основна клінічна характеристика2. Позитивний тест на AQP4-IgG з використанням найкращого доступного методу виявлення (наполегливо рекомендується високопропускний клітинний аналіз)3. Виключення альтернативних діагнозів
<p>Діагностичні критерії для ОНМ без AQP4-IgG або ОНМ з невідомим статусом AQP4-IgG</p> <ol style="list-style-type: none">1. Принаймні 2 основні клінічні характеристики, що виникають в результаті одного або кількох клінічних рецидивів і відповідають усім наступним вимогам: Принаймні першою основною клінічною характеристикою має бути неврит зорового нерва, гострий мієліт з ознаками LETM або синдром area postrema Дисемінація в просторі (2 або більше різних основних клінічних характеристик) Виконання додаткових вимог МРТ, якщо це можливо застосувати2. Негативні тести на AQP4-IgG з використанням найкращого доступного методу виявлення або тестування недоступне3. Виключення альтернативних діагнозів ^a
<p>Основні клінічні характеристики</p> <ol style="list-style-type: none">1. Неврит зорового нерва2. Гострий мієліт3. Синдром area postrema: епізод не з'ясованої гикавки або нудоти та блювання4. Гострий стовбуровий синдром5. Симптоматична нарколепсія або гострий дієнцефальний клінічний синдром із типовими для ОНМ дієнцефальними ураженнями на МРТ6. Симптоматичний церебральний синдром із типовими для ОНМ ураженнями головного мозку
<p>Додаткові вимоги до МРТ для ОНМ без AQP4-IgG і ОНМ з невідомим статусом AQP4-IgG</p> <ol style="list-style-type: none">1. Гострий неврит зорового нерва: вимагає МРТ головного мозку, що показує нормальні результати або лише неспецифічні ураження білої речовини, або МРТ зорового нерва з T2-гіперінтенсивним ураженням або T1-33 з накопиченням гадолінію, що поширюється на 1/2 довжини зорового нерва або залучення зорового перехрестя2. Гострий мієліт: потрібне асоційоване інтрамедулярне ураження МРТ, що поширюється на 3 суміжні сегменти (LETM) або 3 безперервні сегменти вогнищевої атрофії спинного мозку у пацієнтів з анамнезом, співставним з гострим мієлітом3. Синдром area postrema: потребує асоційованих уражень дорсального відділу довгастого мозку4. Гострий синдром ураження стовбура головного мозку: потребує асоційованих переіпендимальних уражень стовбура мозку

Додаток 2
до Стандартів медичної допомоги
«Діагностика та лікування спектру
оптикомієліт-асоційованих розладів»
(підпункт 8 пункту 3 розділу II)

Альтернативні діагнози (Червоні прапорці: знахідки, не типові для ОНМ)

Червоні прапори (клінічні/лабораторні)
1. Клінічні прояви та лабораторні дані
Прогресуючий клінічний перебіг (погіршення неврологічного стану, не пов'язане із загостреннями; розглянути РС)
Нетипова тривалість для перебігу загострення: менше 4 годин (розглянути ішемію/інфаркт спинного мозку); безперервне погіршення протягом більше, ніж 4 тижні від початку загострення (розглянути саркоїдоз або новоутворення)
Частковий поперечний мієліт, особливо якщо він не пов'язаний з ураженням LETM на МРТ (розглянути РС)
Наявність олігоклональних смуг в СМР (олігоклональні смуги зустрічаються в 20% випадків ОНМ проти 80% - при РС)
2. Супутні захворювання, пов'язані з неврологічними синдромами, що імітують ОНМ
Саркоїдоз: встановлені клінічні, рентгенологічні чи лабораторні дані або такі, що його припускають (наприклад, аденопатія середостіння, лихоманка та нічна пітливість, підвищений рівень ангіотензинперетворювального ферменту або рецептора інтерлейкіну-2)
Діагностоване онкозахворювання або припускають його за клінічними, радіологічними чи лабораторними результатами: розглянути лімфому або паранеопластичні захворювання (наприклад, оптичну нейропатію та мієлопатію, асоційовану з collapsin response mediator protein-5, або дієнцефальний синдром, асоційований з анти-Ма)
Діагностована хронічна інфекція або припустити її наявність за клінічними, радіологічними чи лабораторними результатами (наприклад, ВІЛ, сифіліс)
Червоні прапорці (звичайна нейровізуалізація)
1. Мозок
Особливості візуалізації (T2-зважена МРТ), що вказують на РС (типові ознаки РС)
Вогнища з орієнтацією, перпендикулярною до бічної поверхні шлуночка (пальці Доусона)
Вогнища поряд з бічним шлуночком у нижній скроневій частці
Юкстакортикальні ураження із залученням підкіркових U-волокон
Кіркові вогнища
Характеристики вогнищ, що вказують на захворювання, відмінні від РС та ОНМ
Вогнища зі стійким (>3 міс) накопиченням гадолінію
2. Спинний мозок
Ознаки, які більше вказують на РС, ніж на NMOSD
Ураження 3-х повних хребцевих сегмента на сагітальній T2-зваженій послідовності
Вогнища, розташовані переважно (>70%) у периферичних відділах спинного мозку на аксіальних T2-зважених послідовностях
Дифузна, нечітка зміна сигналу на T2-зважених послідовностях (як іноді спостерігається при тривалому або прогресуючому РС)

Додаток 3
до Стандартів медичної допомоги
«Діагностика та лікування спектру
оптикомієліт-асоційованих розладів»
(підпункт 10 пункту 3 розділу II)

Нейровізуалізаційні характеристики ОНМ

МРТ спинного мозку в гостру фазу ураження
Вогнище LETM, пов'язане з гострим поперечним мієлітом
Посилення сигналу на сагітальній T2-зваженій МРТ (стандартній T2-зваженій, протонній щільності або послідовності STIR), що поширюється на 3 або більше повних хребцевих сегмента
Переважає центральна частина (понад 70% ураження знаходиться в центральній сірій речовині)
Накопичення вогнищем гадолінію на T1-зважених послідовностях (не потрібен спеціальний розподіл або патерн контрастування)
Інші характерні особливості, які можуть бути виявлені
Ростральне поширення вогнища в стовбур мозку
Поширення/набряк в спинному мозку
Знижений сигнал на T1-зважених послідовностях, що відповідає області підвищеного T2-зваженого сигналу
МРТ спинного мозку в хронічну фазу
Поздовжня поширена атрофія спинного мозку (різко обмежена атрофія, що поширюється на повні 3 суміжні сегменти і каудально до певного сегменту спинного мозку), з або без вогнищевої або дифузної зміни T2-сигналу, що включає атрофічний сегмент
МРТ зорового нерва
Одностороннє або двостороннє посилення T2-сигналу або накопичення гадолінію в зоровому нерві або зоровому перехресті на T1; відносно довгі ураження (наприклад, ті, що простягаються більше, ніж на половину відстані від орбіти до хіазми) і ті, що включають задні відділи зорових нервів або хіазму, пов'язані з ОНМ
МРТ головного мозку: характерні для ОНМ патерни ураження головного мозку (підвищений сигнал на T2-зважених послідовностях МРТ, якщо не зазначено інше)
Вогнища, що охоплюють дорсальний мозковий шар (особливо area postrema), невеликі та локалізовані, часто двосторонні, або суміжні з ураженням верхнього шийного відділу спинного мозку
Периependимальні поверхні четвертого шлуночка в стовбурі мозку/мозочка
Ураження гіпоталамуса, таламуса або периependимальних поверхонь третього шлуночка
Великі, зливні, односторонні або двосторонні підкіркові або глибокі ураження білої речовини
Довгі (1/2 довжини мозолистого тіла або більше), дифузні, гетерогенні або вогнища набряком в мозолистому тілі
Довгі вогнища кірково-спинномозкового тракту, односторонні або двосторонні, що суміжно охоплюють внутрішню капсулу та мозкову ніжку
Протяжні периependимальні вогнища головного мозку, часто з накопиченням гадолінію