

Ўзбекистон Республикаси  
Соғлиқни сақлаш вазирининг  
2025 йил "23" июндаги  
180-сонли буйруғига  
илова

**5q БИЛАН БОҒЛИҚ СПИНАЛ МУШАК АТРОФИЯСИ**

**(нозология номи)**

**НОЗОЛОГИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ ХИЗМАТ КЎРСАТИШ МИЛЛИЙ КЛИНИК СТАНДАРТИ**



«ТАСДИҚЛАЙМАН»  
ТХКМРМ директори  
Профессор Х.А.Акилов

2025 йил

**5q БИЛАН БОҒЛИҚ СПИНАЛ МУШАК АТРОФИЯСИ  
НОЗОЛОҒИЯСИ БЎЙИЧА ТИББИЙ ХИЗМАТ КЎРСАТИШ МИЛЛИЙ КЛИНИК СТАНДАРТИ**

## ТАШХИСЛАШ ВА ДАВОЛАШГА ЖАЛБ ЭТИЛАДИГАН МУТАХАССИСЛАР НОМИ

ХКТ-10 бўйича кодланиши:	Нозологик номланиши:	Нозология бўйича амбулатория шароитида ташхислаш ва даволаш учун жалб этиладиган мутахассислар		Нозология бўйича стационар шароитда ташхислаш ва даволаш учун жалб этиладиган мутахассислар	
		Асосий назорат қилувчи мутахассис	Қўшимча жалб этиладиган мутахассислар	Асосий назорат қилувчи мутахассис	Қўшимча жалб этиладиган мутахассислар
G12.0/ G12.1	5q билан боғлиқ спинал мушак атрофияси (I, II, III, IV тури)	Невролог / Генетик / Педиатр / Терапевт / ОШ	Пульмонолог / ЛФК шифокори / Физиотерапевт / Логопед / Гастроэнтеролог / Диетолог / Травматолог-ортопед / Эндокринолог / Отоларинголог / Жаррох / Кардиолог / Психолог / Офтальмолог	Невролог / Генетик / Педиатр / Терапевт / Анестезиолог- реаниматолог / Офтальмолог	Пульмонолог / ЛФК шифокори / Физиотерапевт / Логопед / Гастроэнтеролог / Диетолог / Травматолог-ортопед / Эндокринолог / Отоларинголог / Жаррох / Нейрожаррох / Кардиолог / Психолог / Офтальмолог

**\*стандартни тўлдириш жараёнида нозология, унинг катталар, хомиладорлар, болалар ва қарияларда кечуви ҳамда нозология бўйича касалликни даври хусусиятидан келиб чиқиш талаб этилади. Шунингдек, нозология га тўғри келмайдиган жадвалларни тўлдириш тавсия қилинмайди. (Мисол учун, жаррохлик амалиёти нозологиясида ўтказилмаса (ЖАРРОҲЛИК АМАЛИЁТИ) жадвали тўлдирилмайди ёки нозологияда паллиатив даво қўзда тутилмаса – (ПАЛЛИАТИВ ДАВО) жадвали тўлдирилмайди.**

**5q БИЛАН БОҒЛИҚ СПИНАЛ МУШАК АТРОФИЯСИ НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА РЕЖАЛИ ТАШХИСЛАШ, ДАВОЛАШ, РЕАБИЛИТАЦИЯ ва ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ТАДБИРЛАРИ**

Диагностик тадбирлар	Тиббий хизматлар номи	Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Хизмат кўрсатиш ёки текширувни ўтказиш минимал сони	Даволаш муддати
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам*				
		ОШП/ ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари		
<b>Асосий мутахассис (шифокор) маслаҳати</b>	Объектив кўрик	ОШ	Педиатр / Терапевт / Невролог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Анестезиолог-реаниматолог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Генетик / Пульмонолог / Анестезиолог-реаниматолог /	Невролог / Педиатр / Терапевт / Генетик / Пульмонолог / Анестезиолог-реаниматолог /	2 марта	Хар 6 ойда амбулатор текширувдан утиш.  <i>Амбулатор ёрдам: 10 кун.</i>  <i>Стационар ёрдам: ўрта оғир кечиши учун 10 кун; оғир кечиши учун 21 кунгача.</i>  <i>Республика даражасидаги тиббиёт муассасаларида: 10 кунгача.</i>
	Физикал текширув	ОШ	Педиатр / Терапевт / Невролог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Анестезиолог-реаниматолог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Генетик / Пульмонолог / Анестезиолог-реаниматолог /	Невролог / Педиатр / Терапевт / Генетик / Пульмонолог / Анестезиолог-реаниматолог /	2 марта	
<b>Изоҳ:</b> беморда кўшимча бошқа ёки ёндош касалликлари аниқланган ҳолатда, кўрсатмага мувофиқ бошқа тегишли тор доирадаги мутахассисларнинг кўриги ўтказилиши мумкин.								
<b>Мутахассис (шифокор) маслаҳати (кўшимча)</b>	1. Объектив кўрик 2. Физикал текширув	Педиатр / Терапевт	Травматолог-ортопед / Логопед / Гастроэнтеролог / ЛФК шифокори / Физиотерапевт	Травматолог-ортопед / Логопед / Гастроэнтеролог / ЛФК шифокори / Физиотерапевт	Травматолог-ортопед / Логопед / Гастроэнтеролог / Диетолог / Кардиолог / Эндокринолог / Отоларинголог / Жаррох /	Травматолог-ортопед / Логопед / Гастроэнтеролог / Диетолог / Кардиолог / Эндокринолог / Отоларинголог / Жаррох /	1 марта	Хар 1 йилда

					Психолог / ЛФК шифокори / Физиотерпевт / Офтальмолог	Психолог / ЛФК шифокори / Физиотерпевт / Нейрожаррох / Офтальмолог		
<b>Изоҳ:</b> беморда қўшимча бошқа ёки ёндош касалликлари аниқланган ҳолатда, кўрсатмага мувофиқ бошқа тегишли тор доирадаги мутахассисларнинг кўриги ўтказилиши мумкин; (кўрсатмага мувофиқ)								
<b>Асосий лаборатор текширувлар</b>	1.Молекуляр-генетик текшируви SMN1 ва SMN2 генларда (MLPA /qPCR)					+	1 марта хайёт давомида	-
	2. Сенгер секвенирование, SMN гени point мутацияларни топиш					+	1 марта хайёт давомида	-
	3.Қон умумий тахлили + кенгайтирилган шакли		+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	4. Коагулограмма				+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	5. Биокимёвий тахлиллар (Глюкоза,АЛТ,АСТ, Умумий оқсил, Альбумин, Мочевина, Креатинин, Билирубин фракциялари)		+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	6.КФК, ЛДГ,ЩФ, ГГТ				+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	7. КШС				+	+	4 мартагача	Курсатмага кура
	8. Пешоб умумий тахлили	+	+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
<b>Изоҳ:</b> Лаборатор текширувларни тор доирадаги мутахассис маслаҳатига кўра ёки даволаниш жараёнида кўрсатма бўлганда такрорий ўтказилиши мумкин								
<b>Қўшимча лаборатор текширувлар</b>	1. Электrolиталар				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	2. СРБ, Прокальцитонин, Тропонин				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	3. Витамин Д				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
<b>Изоҳ:</b> Лаборатор текширувларни тор доирадаги мутахассис маслаҳатига кўра ёки даволаниш жараёнида кўрсатма бўлганда такрорий ўтказилиши мумкин (кўрсатмага мувофиқ)								

<b>Асосий инструментал текширувлар</b>	1. Пульсоксиметрия	+	+	+	+	+	4 марта	Хар 3 ойда
	2. Мушак тизими МРТси					+	1 марта	Хар 1 йилда
	3. ЭКГ		+	+	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	4. ЭХОКГ				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	5. Игнали ЭМГ ва стимуляцион ЭНМГ				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	6. Кўкрак кафаси рентгени			+	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	7. МСКТ кўкрак кафаси				+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	8. Умуртқа поғонаси рентгенографияси (Кобба бурчаги)			+	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	9. Тос суяклари ва сон бўғимларининг рентгенографияси			+	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	10. Спириметрия (ФЖЁЛ)				+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	11. Капнометрия (суткали)				+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	12. Полисомнография				+	+	1 марта	Кўрсатмага кўра
	13. Кардиореспиратор мониторинг				+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	14. УТГ ички азолар ва сийдик йулар		+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	15. Рентген- денситометрия				+	+	1 марта	Хар 1 йилда

**Изоҳ:** Инструментал текширувларни тор доирадаги мутахассис маслаҳатига кўра ёки даволаниш жараёнида кўрсатма бўлганда такрорий ўтказилиши мумкин.

<b>Кўшимча инструмен- тал текширувлар</b>	1 ЭЭГ рутин			+	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	2. ЭЭГ видео- мониторинг					+	1 марта	Кўрсатмага кўра
	3. Нейросонография				+	+	1 марта	Кўрсатмага кўра
	4. Полисомнография					+	2 марта	Хар 6 ойда
	5. Мушак биопсияси					+	1 марта	Кўрсатмага кўра
	6. Бош мия МРТси					+	1 марта	Кўрсатмага кўра

**Изоҳ:** Беморда ёндош касалликлари аниқланганда тиббиёт муассасалари даражасидан келиб чиқиб мавжуд кўшимча ва такрорий инструментал диагностик текширувлари ўтказилиши мумкин (кўрсатмага мувофиқ)

**\*СТАЦИОНАР ДАВОГА КЎРСАТМА:** туман даражаси - ўрта оғир кечилининг ва ёндош касалликлар мавжуд бўлган ҳолатлар; вилоят даражаси - оғир кечили ўта оғир кечили ва ёндош касалликлар билан, нафас этишмовчилиги белгиларининг кучайиши; туман даражасидаги давонинг самарасизлиги; республика даражаси – оғир ва ўта оғир кечили ва ёндош касалликлар билан кечили; нафас этишмовчилиги белгиларининг кучайиши; самарасиз даво.

Диагностик тадбирлар	Тиббий хизматлар номи	Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Хизмат кўрсатиш ёки текширувни ўтказиш минимал сони	Даволаш муддати
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам				
		ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари		
Бошқа турдаги текширувлар	1.Вазни, буйи, боши, кукраги ва корни айланмаси, ИМТ	+	+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	2. Нафас олиш тезлиги, пулс тезлиги, тана ҳарорати	+	+	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	3. Мотор функционал шкалалар текшируви				+	+	2 марта	Хар 6 ойда

**Изоҳ:** Беморда ёндош касалликлари аниқланганда тиббиёт муассасалари даражасидан келиб чиқиб мавжуд қўшимча ва такрорий диагностик текширувлари ўтказилиши мумкин (кўрсатмага мувофиқ)

### МЕДИКАМЕНТОЗ ДАВО

Даволаш тадбирлари (асосий медикаментоз даво)		Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Ўргача суткалик дозировкаси	Бир курслик дозировка
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам				
		ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари		
Дори-воситанинг (халқаро патентланмаган) номи	Дори-воситанинг дозировкаси ва қўлланилиши							
1. Рисдиплам сироп, таблетка коринишида перорал	<2 ой – 0.15 мг/кг/сут 2 ойдан <2 йилгача – 0.20 мг/кг/сут ≥2 йил (тана вазни <20 кг) – 0.25 мг/кг/сут ≥2 йил (тана вазни ≥20 кг) - 5 мг/сут	+	+	+	+	+	Доза ёшига ва вазнига кура белгиланади	Дойимий
2. Нусинерсен флакон кўринишида интратекал юбориш	12 мг/5 мл				+	+	Даволаш усули: тўйинганлик	Доимий, хар 4 ойда

учун							даври: 0-кун, 14-кун, 28-кун ва 63-кунида 4 марта юбориш	бир марта
3. Онасемноген абепарвовес флакон кўринишида вена ичига инфузия	Препаратнинг тавсия этилган дозаси тана вазнининг килограмми (кг) учун 1,1 × 1014 вектор геномидир					+	Препарат болага вена ичига (томир ичига) инфузия (томчилатиб) билан бир марталик тахминан 1 соат давомида юборилади	Хайёт мобайнида 1 марта

**Изоҳ:** бу дорилар hozirgi кунда РУз регистрациядан утмаган, орфан доррилар спискасига киритилган. Доимий фаолият экспертлар гуруҳи томонидан дори тури белгиланади.

Даволаш тадбирлари (қўшимча медикаментоз даво)		Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Ўртача суткалик дозировкаси	Бир курслик дозировка
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам				
Дори-воситанинг (халқаро патентланмаган) номи	Дори-воситанинг дозировкаси ва қўлланилиши	ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари		
1. Антибактериал терапия	Вазнига кўра Инъекция Перорал		+	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	Курсатмага кура
2. Витамин Д3	2000-5000 МЕ перорал	+	+	+	+	+	2000-5000 МЕ	Доимий
3. Кальций препаратлари	Перорал	+	+	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	2 ойгача
4. Бифосфонатлар (таблетка)	Перорал	+	+	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	3 ойгача таблетка
5. Бифосфонат (эритма)	Инфузия				+	+	Ёшига ва вазнига қараб	1 флакон
6. Антогонист β2 - адренорецепторов (Салбутамол)	100 мкг/доза	+	+	+	+	+	3 доза	5 кун
7. Протон помпаси ингибиторларини (омепразол** ва эсомепразол**)	Перорал таблетка, капсула 1-2 мг/кг/сут	+	+	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	5-14 кун
8. Ботулин терапия кўрсатмага кўра	Ботулин токсини А инъекцияда					+	Ёшига ва вазнига қараб	1 флакон

9. Лаксатиф дори воситалар (лактолоза, макрогол)	Перорал	+	+	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	Курсатмага кура
<p><b>Изоҳ:</b> Миллий клиник протоколларда келтирилган доволаш режимларидан (ушбу асосий ва қўшимча дори воситаларнинг ҳар хил комбинациялари) касалликнинг оғирлик даражасига ва кўрсатмага мувофиқ ҳолда фойдаланилади, ҳамда ушбу протоколларга мос равишда қўшимча дори воситалар ва қўшимча усуллар тавсия этилиши мумкин). Антибактериал терапия ҳар бир ҳолатда бактериал инфекция қўшилган ҳолатларида буюрилади Ушбу дори воситаларнинг бир курслик дозаси фақат касалликнинг айнан шу хуруж (қўзиш) даврида амбулатор ёки стационар ёрдамни кўрсатиши учун қўлланиладиган миқдори кўрсатилган. (кўрсатмага мувофиқ)</p>								

### БОШКА НОМЕДИКАМЕНТОЗ ПРОФИЛАКТИКА, ДАВОЛАШ ВА РЕАБИЛИТАЦИЯ УСУЛЛАРИ

Даволаш тадбирлари (оператив даво)	Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича				
	Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам		
	ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифхоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари
Жарроҳлик амалиёти/аралашув/муолажа номи					
1. Назогастрал зонд куйиш			+	+	+
2. Амбу копчаси билан терапия	+	+	+	+	+
3. Юқори нафас йўлларидаги шилимшиқни сўриб олиш			+	+	+
4. Ўпканинг сунъий вентилляцияси (ИВЛ)			+	+	+
5. 2-даражали мусбат босим билан ноинвазив вентилляцияси (BiPAP)			+	+	+
6. Инсуффлятор-откашливатель			+	+	+
7. Перкусионатор			+	+	+
8. ЛФК		+	+	+	+
9. Бассейн		+	+	+	+
10. Эрготерапия		+	+	+	+
11. Психотерапия			+	+	+
12. Ортопедик техник воситалар (корсет, тугор, ортез, вертикализатор ва бошқалар)		+	+	+	+
13. Логомассаж		+	+	+	+
<p><b>Изоҳ:</b> Барча процедуралар СМА турига, функционал ҳолатига ва беморнинг аҳволининг оғирлигига қараб белгиланади.</p>					

### РЕЖАЛИ ЖАРРОҲЛИК АМАЛИЁТИ

Даволаш тадбирлари (оператив даво)	Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича				
	Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам		
	ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари
Жарроҳлик амалиёти/аралашув/муолажа номи					
1. Трахеостома куйиш				+	+
2. Гастростома куйиш					+
3. Ортопедик жарроҳлик коррекция					+
4. Дориларни интратекал ювориш					+
<b>Изоҳ:</b> бу ерга жарроҳлик амалиёти/аралашув/муолажани ўтказиш учун кўрсатма келтирилади					

### ДАВОЛОВЧИ ОВҚАТЛАНИШ/ПАРҲЕЗ

Овқатланиш тартиби	Режали тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича				
	Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам		
	ОШП/ОП	КТМП	Туман (шаҳар) шифохоналари	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари
Парҳез столи ва унинг давомийлиги					
Стол № 1, 3, 5	+	+	+	+	+
Стол № 15, суп пюре шаклда йутиниш билан муамоси бўлса	+	+	+	+	+
Туғилгандан бошлаб чақалоқларни боқиш учун зардоб оксили гидролизатига асосланган махсус куруқ озукаси	+	+	+	+	+
Энтерал озукаси	+	+	+	+	+

**5q БИЛАН БОҒЛИҚ СПИНАЛ МУШАК АТРОФИЯСИ НОЗОЛОГИЯ БЎЙИЧА ТЕЗ ВА ШОШИЛИНЧ ТИББИЙ ЁРДАМ КЎРСАТИШ ҲОЛАТЛАРДА**

Диагностик тадбирлар	Тиббий хизматлар номи	Тез ва шошилинч тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Хизмат кўрсатиш ёки текширувни ўтказиш минимал сони	Даволаш муддати
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам*				
		ТГЁ/ уй шароитида	ОП/ ОШП/ КТМП	Туманлараро шошилинч ёрдам маркази	Вилоят шошилинч тез тиббий ёрдам ИИАТМ филиали	Республика шошилинч ва тез тиббий ёрдам ИИАТ маркази		
<b>Асосий мутахассис (шифокор) маслаҳати</b>	Объектив кўрик Физикал текширув	ОШ/ Педиатр / Терапевт	Невролог / Педиатр / Терапевт	Невролог / Педиатр / Терапевт / Анестезиолог-реаниматолог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Пульманолог / Анестезиолог-реаниматолог / Кардиолог	Невролог / Педиатр / Терапевт / Пульманолог / Анестезиолог-реаниматолог / Кардиолог	2 марта	<i>Стационар ёрдам: 10 кун, оғир кечиши учун 21 кунгача,  Республика даражасидаги тиббиёт муассасаларида: 14 кунгача</i>
<b>Изоҳ:</b> Кўрсатмага мувофиқ мутахассислар жалб қилинади ва текширув, кўрик сони беморнинг ҳолатига қараб амалга оширилади								
<b>Мутахассис (шифокор) маслаҳати (қўшимча)</b>	Объектив кўрик Физикал текширув				Гастроэнтеролог / Отоларинголог / Жаррох / Нейрожаррох / Офтальмолог / Травматолог-ортопед / Эндокринолог	Гастроэнтеролог / Отоларинголог / Жаррох / Нейрожаррох / Офтальмолог / Травматолог-ортопед / Эндокринолог	1 марта	
<b>Изоҳ:</b> Кўрсатмага мувофиқ мутахассислар жалб қилинади ва текширув, кўрик сони беморнинг ҳолатига қараб амалга оширилади								
<b>Асосий лаборатор текширувлар</b>	1. Қоннинг умумий (клиник) таҳлили			+	+	+	3 марта	
	2. Сийдикнинг умумий (клиник) таҳлили			+	+	+	3 марта	
	3. Биокимёвий таҳлиллар (Глюкоза,АЛТ,АСТ, Умумий оқсил, Альбумин,			+	+	+	3 марта	

	Мочевина, Креатинин, Билирубин фракциялари)							
	КФК, ЛДГ, ЩФ, ГГТ				+	+	1 марта	
	СР-оқсил, Прокальцитонин Тропонин				+	+	2 марта	
	Электrolитлар				+	+	1 марта	
	КШС				+	+	10 марта	
	Коагулограмма				+	+	3 марта	
<b>Изоҳ:</b> Шошилинч ёрдамга мухтаж холатларда лаборатор текширувларни поликлиника даражасида амалга оширмасдан стационарга йўлланма берилади. Лаборатор текширувларни тор доирадаги мутахассис маслаҳатига кўра ёки даволаниш жараёнида кўрсатма бўлганда такрорий ўтказилиши мумкин.								
<b>Қўшимча лаборатор текширувлар</b>	1. Умумий нажас	+	+	+	+	+	2 марта	
	2. Қон гурухи ва резус омилини текшириш				+	+	1 марта	
<b>Изоҳ: (кўрсатмага мувофиқ)</b>								
<b>Асосий инструментал текширувлар</b>	1. МСКТ кўкрак қафаси				+	+	1 марта	
	2. ЭЭГ			+	+	+	1 марта	
	3. ЭхоЭГ				+	+	1 марта	
	4. ЭКГ			+	+	+	2 марта	
	5. Кўкрак қафаси рентгенографияси			+	+	+	2 марта	
	6. УТТ ички аъзолар			+	+	+	1 марта	
	7. УТТ буйрак ва сийдик йўллари			+	+	+	1 марта	
	8. Капнометрия суткалик (мониторинг)				+	+	3 марта	
<b>Изоҳ:</b> Беморда ёндош касалликлари аниқланганда тиббиёт муассасалари даражасидан келиб чиқиб мавжуд қўшимча ва такрорий инструментал диагностик текширувлари ўтказилиши мумкин. (кўрсатмага мувофиқ)								
<b>Қўшимча инструментал текширувлар</b>	1. Спирометрия (ФЖЁЛ)				+	+	1 марта	
	2. НСГ				+	+	1 марта	
	3. МРТ бош мия				+	+	1 марта	
<b>Изоҳ:</b> Беморда ёндош касалликлари аниқланганда тиббиёт муассасалари даражасидан келиб чиқиб мавжуд қўшимча ва такрорий инструментал диагностик								

текиширувлари ўтказилиши мумкин. (кўрсатмага мувофиқ)

**\*ШОШИЛИНЧ СТАЦИОНАР ДАВОГА КЎРСАТМА:** пневмония, тяжёлая ОРВИ, аспирация, апноэ, гипертермия, длительное снижение сатурации

### МЕДИКАМЕНТОЗ ВА НОМЕДИКАМЕНТОЗ ДАВО

Даволаш тадбирлари (асосий медикаментоз даво)		Тез ва шошилинч ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича					Ўртача суткалик дозировкаси	Бир курслик дозировка
		Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам*				
Дори-воситанинг (халқаро патентланмаган) номи	Дори-воситанинг дозировкаси ва қўлланилиши	ТТЁ/ уй шароитида	ОП/ ОШП/ КТМП	Туманлараро шошилинч ёрдам маркази	Вилоят шошилинч тез тиббий ёрдам ИИАТМ филиали	Республика шошилинч ва тез тиббий ёрдам ИИАТ маркази		
1. Диуретик даво Фуросемид 1%-2мл	1 мг/кг инъекция			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
2. Дегидратация учун Маннит 15%-100мл-	1 гр/кг инфузия			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
3.Инфузион-дезинтоксикацион даво (рингер, реосорбилакт, натрий хлор 0.9%-100мл, глюкоза 5 ва 10% ли эритмалари).	10 мг/кг инфузия			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
4.Кортикостероид терапия- Дексаметазон, Преднизолон	Дексаметазон 0.4%-1мл 0.02мг/кг микдорда. Преднизолон 3%-1мл 1мг/кг. Инъекцияда			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
5.Инотроп қувватлаш учун даво (Дофамин Добутамин)	Дофамин 4%-5мл 3-10 мкг/кг/соат суткалик микдорда. Добутамин 250 мг 5-10мкг/кг/соат сутка давомида. Инъекция			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
6.Гемостатик даво дицинон 12.5%-2мл .	10 мг/кг Инъекция			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
7.Қон гемотрансфузия, плазмотрансфузия, альбуминтрансфузия	5-15 мл/кг микдорда.			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра

8.Бронходилататор (бронхоспазм кузатилганда)	Аминофиллин 2.4%- 5мл 2-3 мг/кг инъекция, Салбутамол аэрозол 100 мкг.			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
9.Парентарал озиклантириш - аминамакс, инфезол, сермин.	Инфузия			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
10.Антибактериал даво	Инъекция			+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Кўрсатмага кўра
11. Патогенетик терапияни (Рисдиплам) давом этириш		+	+	+	+	+	Ёшига ва вазнига кўра	Доимий
<b>РЕСПИРАТОР ҚУВВАТЛАШ (ўпкаларнинг дренаж фаолиятини яхшилаш)</b>								
Юкори нафас йўлларида шилимшиқни сўриб олиш		+	+	+	+	+	Функционал холатига караб	Доимий
Инсуфулятор-откашливател ишлатиш				+	+	+	Функционал холатига караб	Доимий
ПеркуSSIONатордан фойдаланиш				+	+	+	Функционал холатига кура	Хар куни
Амбу копчаси ёрдамида Амбу терапия ўтказиб бориш		+	+	+	+	+	200-300 марта/кунига	Доимий
Ноинвазив ўпка вентилиацияси( ВІРАР Bilevel Positive Airway Pressure)				+	+	+	Функционал холатига караб	Доимий
Жуда оғир холларда, ноинвазив ўпка вентилиацияси самарасиз бўлган холларда, қатъий кўрсатмага кўра инвазив сунъий ўпка вентилиациясига ўтказиш. Инвазив ўпка вентилиациясида бола холати тўғри				+	+	+	Функционал холатига кура	Курсатмага кура

бахоланиши ва қисқа муддатларда (2-3кун) ноинвазив ўпка вентилляциясига ўтиш тавсия этилади.								
Кўрсатма бўлган холларда трахеостома қўйиш операциясини ўтказиш.				+	+	+	Функционал холатига кура	Курсатмага кура

**Изоҳ:** Миллий клиник протоколларда келтирилган доволаш режимларидан (ушбу асосий ва қўшимча дори воситаларнинг ҳар хил комбинациялари) касалликнинг оғирлик даражасига ва кўрсатмага мувофиқ ҳолда фойдаланилади, ҳамда ушбу протоколларга мос равишда қўшимча дори воситалар ва қўшимча усуллар тавсия этилиши мумкин). Антибактериал терапия ҳар бир холатда бактериал инфекция қўшилган холатларида буюрилади  
Ушбу дори воситаларнинг бир курслик дозаси фақат касалликнинг айнан шу хуруж (қўзиш) даврида амбулатор ёки стационар ёрдамни кўрсатиш учун қўлланиладиган миқдори кўрсатилган. (кўрсатмага мувофиқ)

### ДАВОЛОВЧИ ОВҚАТЛАНИШ/ПАРҲЕЗ

Овқатланиш тартиби	Тез ва шошилиш тиббий ёрдам кўрсатиш даражаси ва тури бўйича				
	Амбулатор ёрдам		Стационар ёрдам*		
	ТТЁ/ уй шароитида	ОП/ ОШП/ КТМП	Туманлараро шошилиш ёрдам маркази	Вилоят шошилиш тез тиббий ёрдам ИИАТМ филиали	Республика шошилиш ва тез тиббий ёрдам ИИАТ маркази
Парҳез столи ва унинг давомийлиги					
1. Чайнаш ва ютиш сақланган холат 5 стол (одатий таом). 2. Чайнаш ва ютиш сушт еки болани холати стабил оғир -бунда 5 стол блендрдан утказиб берилади ва фермент дори билан кушиб берилади ва 3 маҳал даволовчи смесь Клинутрен юниор еки ресурс оптимум ешидан келиб чиқиб хисоблаб берилади.	+	+	+	+	+

**Изоҳ:** (Стационардан чиқишга кўрсатма/ режали шифохонага ўтказишга кўрсатма тўлиқ ёзилиши керак)

## ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

### (“Д” НАЗОРАТГА ОЛИНГАН БЕМОР ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯСИ)

Диспансеризация тадбирлари	Тиббий хизматлар номи	ОШП/ОП	КТМП	Тадбирлар минимал сони	Диспансер назорати муддати
<b>Мутахассис (шифокор) маслаҳати</b>	1.Невролог		+	2 марта	Хар 6 йода
	2.Педиатр /терапевт		+	2 марта	Хар 6 йода
	3.ОШ	+	+	2 марта	Хар 6 йода
<b>Лаборатор текширувлар</b>	1.Умумий кон тахлили (клиник)		+	2 марта	Хар 6 йода
	2.Биокимёвий клиник кон тахлили		+	2 марта	Хар 6 йода
	3.Пешоб тахлили		+	2 марта	Хар 6 йода
<b>Инструментал текширувлар</b>	1. ЭЭГ		+	1 марта	Хар 1 йилда
	2. ЭхоЭГ		+	1 марта	Хар 1 йилда
	3.ЭКГ		+	1 марта	Хар 1 йилда
	4.Кўкрак қафаси рентгенографияси		+	1 марта	Хар 1 йилда
	5.УТТ ички аъзолар		+	1 марта	Хар 1 йилда
	6.УТТ буйрак ва сийдик йўллари		+	1 марта	Хар 1 йилда
	7. Умуртка погонасини рентгенографияси		+	1 марта	Хар 1 йилда
<b>Бошқа турдаги текширувлар</b>	1.Вазни, буйи, боши, кукраги ва корни айланмаси, ИМТ	+	+	2 марта	Хар 6 йода
	2.Нафас олиш тезлиги, пулс тезлиги, тана ҳарорати	+	+	2 марта	Хар 6 йода

**Изоҳ:** Асосий назорат килувчи вилоят ва республика даражасидаги мутассасаларига вақтида юбориши керак. Тадбирлар сони касални СМА тури (асосан I ва II тури), функционал ҳолати ва касаллик кечишига қараб қупайтириши мумкин

**БИРЛАМЧИ, ИККИЛАМЧИ ВА УЧЛАМЧИ ПРОФИЛАКТИКА/ СКРИНИНГ**

Профилактика тадбирлари	Тиббий хизматлар номи	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари	Республика даражасидаги тиббиёт муассасалари	Тадбирлар минимал сони	Муддати
<b>Мутахассис (шифокор) маслаҳати</b>	1. Генетик-шифокор	+	+	1 марта	Бир маротаба
	2. Невролог-шифокор	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	3. Травматолог-ортопед	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	4. Пульмонолог	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
<b>Изоҳ:</b> бу мутахассислар касалларда нафас ва юрак этишмовчилигини, ортопедик асоратларни назорат қилишга қаратилган.					
<b>Молекуляр-генетик текширувлар</b>	1.СМАга неонатал генетик скрининг утказиш (PCR)		+	1 марта	Бир маротаба
	2.Турмуш кургандан олдин СМА ташувчиликка генетик скрининг (qPCR)		+	1 марта	Бир маротаба
	3.Хомиладор аёлларни I триместрда СМА ташувчиликка генетик скрининг (qPCR)		+	1 марта	Бир маротаба
	4.СМА хавф гуруҳидаги оилаларда пренатал инвазив текширувини утказиш (MLPA)		+	1 марта	Хар хомиладорлик пайтида
	5.ЭКО-пайтида СМАга генетик текширув утказиш (qPCR)		+	1 марта	Бир маротаба
<b>Изоҳ:</b> бу текширувлар хавфи катта оилаларда СМА касаллик билан болани тугилишини олдини олишга қаратилган. Бу текширувлар касаллар ҳисобидан утказилади ва уз хоҳишига қура.					
<b>Инструментал текширувлар</b>	1.ЭхоЭГ	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	2.ЭКГ	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	3.Кўкрак қафаси рентгенографияси	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	4.Умurtка погонасини рентгенографияси	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	5.Тос суяклари ва сон бўғимларининг рентгенографияси	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	6.Спирометрия (ФЖЁЛ)	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	7.Капнометрия (суткали)	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	8.Полисомнография	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	9.Кардиореспиратор мониторинг	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	10.Рентген-денситометрия	+	+	1 марта	Хар 1 йилда
<b>Изоҳ:</b> бу текширувлар нафас ва юрак этишмовчилигини, ортопедик асоратларни олдини олишга қаратилган.					
<b>Лаборатор текширувлар</b>	1.Умумий кон таҳлили (клиник)	+	+	2 марта	Хар 6 йода
	2.Биокимёвий клиник кон таҳлили	+	+	2 марта	Хар 6 йода
	3.Пешоб таҳлили	+	+	2 марта	Хар 6 йода
<b>Изоҳ:</b> бу текширувлар камконлик, микроэлементлар этишмовлиги, оксил этишмовлиги, токсик ва инфекциаларни уз вақтида аниқлаш ва оғир асоратларни олдини олишга қаратилган					

## РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация тадбирлари	Тиббий хизматлар номи	Уй шароитида	ОШП/ОП / КТМП	Стационар шароитида	Тадбирлар минимал сони	Реабилитация муддати
<b>Мутахассис (шифокор) маслаҳати</b>	1.Невролог		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	2.ЛФК шифокори	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	3.Физиотерапевт	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	4.Травматолог-ортопед		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	5.Логопед	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
<b>Лаборатор текширувлар</b>	1.Умумий кон тахлили (клиник)		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	2.Биокимёвий клиник кон тахлили		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	3.Пешоб тахлили		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
<b>Инструментал текширувлар</b>	1.ЭхоЭГ		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	2.ЭКГ		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	3.Кўкрак қафаси рентгенографияси		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	4.Умurtка погонасини рентгенографияси		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	5.Тос суяклари ва сон бўғимларининг рентгенографияси		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	6.Спирометрия (ФЖЁЛ)		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	7.Капнометрия (суткали)		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	8.Полисомнография		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	9.Кардиореспиратор мониторинг		+	+	1 марта	Хар 1 йилда
	10.Рентген-денситометрия		+	+	1 марта	Хар 1 йилда

**Изоҳ:** бу текширувлар нафас ва юрак этишмовчилигини, ортопедик асоратларни, камконлик, микроэлементлар этишмовлиги, оксил этишмовлиги, токсик ва инфекцияларни уз вақтида аниклаш ва оғир асоратларни олдини олишга қаратилган.

**\*Бу ерга нозология бўйича беморларни уй/поликлиникв/стационар шароитида ўтказилиши керак бўлган реабилитацияга кўрсатмалар киритилиши керак**

<b>Реабилитацион усуллар</b>	1.ЛФК	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	2.Кинезиотерапия	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	3.Гидрокинезиотерапия		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	4.Эрготерапия		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	5.Миостимуляция		+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	6.Логомассаж	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	7.Механотерапия	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	8.Растяжки	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	9.Дренажный массаж легких	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда

	10.Лечебный массаж	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	11.Парафинотерапия	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	12.Тейпирование	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	13.Суставная гимнастика	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда
	14. Минеральные и гидромассажные ванны	+	+	+	2 марта	Хар 6 ойда

**Изоҳ:** Тадбирлар сони касални СМА тури (асосан I ва II тури), функционал ҳолати ва касаллик кечишига қараб белгиланади. Уй шароитида ота-оналар уздари доимий реабилитация утказиши керак

<b>Даволаш тадбирлари (медикаментоз даво)</b>		<b>Уй шароитида</b>	<b>ОШП/ОП / КТМП</b>	<b>Стационар шароитида</b>	<b>Ўртача суткалик дозировкаси</b>	<b>Бир курслик дозировка</b>
<b>Дори-воситанинг (халқаро патентланмаган) номи</b>	<b>Дори-воситанинг дозировкаси ва қўлланилиши</b>					
1. Витамин Д3	Перорал	+	+	+	2000-5000 МЕ	Доимий
2.Кальций препаратлари	Перорал	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	2 ойгача
3.Бифосфонатлар (таблетка)	Перорал	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	3 ойгача
4.Лаксатиф дори воситалар (лактүлоза, макрогол)	Перорал	+	+	+	Ёшига ва вазнига қараб	Курсатмага кура

**Изоҳ:** дозировкаси шифокор томонидан коррекция қилинади