

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ, ГЕМАТОЛОГИИ И
ИММУНОЛОГИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ГЕМОФИЛИЯ А И В»

ТАШКЕНТ 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ГЕМОФИЛИЯ А И В» ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ**

**НАЗВАНИЕ НОЗОЛОГИИ НАЦИОНАЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО СТАНДАРТА (КОД), НАИМЕНОВАНИЕ ПРИВЛЕЧЕННЫХ
СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ**

Код по МКБ-10/11:	Название нозологии:	Специалисты, привлекаемые по нозологии для диагностики и лечения в амбулаторных условиях		Специалисты, привлекаемые по нозологии для диагностики и лечения в стационарных условиях	
		Главный курирующий специалист	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены	Главный курирующий специалист	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены
D 66.0 D 67.0	Гемофилия А Гемофилия В	1. ВОП 2. Педиатр 3. Детский гематолог-онколог 4. Ортопед 5. Физиотерапевт	1. Кардиолог 2. ЛОР 3. Окулист 4. Неврапатолог 5. Инфекционист 6. Хирург 7. Гастроэнтеролог 8. Эндокринолог; 9. Кардиолог; 10. Торакальный хирург 11. Рентгенолог; 12. Реаниматолог 13. Нейрохирург 14. Дерматолог	1. Детский гематолог-онколог 2. Ортопед 3. Физиотерапевт	1. Кардиолог 2. ЛОР 3. Окулист 4. Неврапатолог 5. Инфекционист 6. Хирург 7. Гастроэнтер-г 8. Эндокринолог; 9. Кардиолог; 10. Торакальный хирург 11. Рентгенолог; 12. Реаниматолог 13. Нейрохирург

			15. Стоматолог		14. Дерматолог 15. Стоматолог 16. Фтизиатр 17. Акушер-гинеколог 18. Трансфузиолог
--	--	--	----------------	--	---

МЕРОПРИЯТИЯ ПО ПЛАНОВОЙ ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИОННЫМ МЕРОПРИЯТИЕМ по НОЗОЛОГИИ

Гемофилия А, Гемофилия В

Диагностические мероприятия	Наименование медицинских услуг	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду					Минимальное количество оказания помощи и проведение исследований (по каждому излеченным ситуациям)	Продолжительность лечения
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение*				
		СВП/СП	МПЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения Республиканского уровня		
Консультация основных специалистов (врачей)	1. Жалобы и сбор анамнеза			+	+	+	При поступлении и по необходимости	Амбулаторное лечение: 7 дней. Стационарное лечение: 30 дней, в тяжелых и очень тяжелых состояниях до 45 дней, Медицинские учреждения Республиканского уровня до 60 дней
	2. Объективный осмотр			+	+	+	Каждый день до выписки пациента	
	3. Физикальные и клинические обследования				+	+	При поступлении	
	4. Ежедневное наблюдение врачом, а также процедуры и поддерживающий уход за больным, в том числе, проведение интенсивной терапии			+	+	+	Каждый день до выписки пациента	

Приложение: При наличии показаний рекомендуется повторные осмотры дополнительных специалистов

Консультация дополнительных специалистов (врачей)	1. Жалобы и сбор анамнеза.			+	+	+	По показаниям
	2. Объективный осмотр			+	+	+	По показаниям
	3. Физикальное и клиническое обследование			+	+	+	По показаниям

Приложение: - согласно инструкции, в случае наличия у пациента дополнительных других или сопутствующих заболеваний, могут быть проведены обследование у других соответствующих специалистов;

Основные лабораторные исследования	1. Общий (клинический) анализ крови	+	+	+	+	+	2 раза
	2. Коагулограмма (тромбопластиновое время, тромбиновое время, фибриноген; определение количества и активности VIII / IX факторов; Определение наличия ингибиторов VIII/ IX факторов; Определение фактора Виллебранда , АЧТВ, ПТИ, ФП, Гемализат агрегационный тест				+	+	2 раза
	3. Общий (клинический) анализ мочи	+	+	+	+	+	1 раз
	4. Определение группы крови и резус-фактора			+	+	+	2 раза
	5. Биохимические анализы: АЛТ, АСТ, общий белок, билирубин, мочевины, креатинин, глюкоза, мочевины, креатинин, мочевая кислота, КЩС,			+	+	+	2 раза
	6. Гепатиты В,С, ВИЧ, COVID -ИФА и ИХЛА, ПЦР метод			+	+	+	2 раза

Приложение: Лабораторные исследования можно провести повторно по рекомендации узкого специалиста или же при наличии показаний в процессе лечения.

Дополнительные лабораторные исследования	1. Биохимические анализы: альбумин, С -реактивный белок, общий белок и его фракции.				+	+	1 раз
	2. Определение уровня калия ва натрия в крови				+	+	1 раз
	3. Бактериологик исследования крови, мокроты, из зева, кала (посев)				+	+	1 раз
	4.Генетические исследования - NGS					+	1 раз

Приложение: Исходя от уровня медицинского учреждения,при обнаружении сопутствующих заболеваний, можно провести имеющие дополнительные и повторные инструментальные диагностические исследования

Основные инструментальные исследования	1. МСКТ		+	+	+	+	2 раза
	2. Пульсоксиметрия	+	+	+	+	+	2 раза
	3.ЭКГ	+	+	+	+	+	1 раз
	4. Контрастное МРТ				+	+	2 раза
	5.ЭхоКГ				+	+	2 раза
	6. УЗИ органов брюшной полости и малого таза			+	+	+	2 раза
	7. ЭФГДС		+	+	+	+	2 раза
	8. Рентгенография легких (в 2 -х проекциях)		+	+	+	+	2 раза

Приложение: Лабораторные исследования можно провести повторно по рекомендации узкого специалиста или же при наличии показаний в процессе лечения.

Дополнительные лабораторные исследования	1. Бронхоскопия				+	+	1 раз
	2. ПЭТ КТ.				+	+	1 раз
	3. Аудиометрия.						
	4. ЭЭГ				+	+	1 раз
	5. Фибробронхоскопия				+	+	1 раз
	6. УЗИ (доплер) периферических кровеных сосудов				+	+	1 раз

Приложение: Исходя от уровня медицинского учреждения,при обнаружении сопутствующих заболеваний, можно провести имеющие дополнительные и повторные инструментальные диагностические исследования.

***ПОКАЗАНИЕ СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ: районный уровень** при легком течении и случае наличия сопутствующих заболеваний; при средне тяжелом течении; **областной уровень** - при средне тяжелом и тяжелом течении и наличие сопутствующих заболеваний; при тяжелом течении; усиление признаков дыхательной недостаточности; неэффективность лечения на районном уровне; **республиканский уровень** - при очень тяжелом течении и наличие сопутствующих заболеваний; неэффективное лечение.

Диагностические	Наименование	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду				Минимальное	Продолжительность
-----------------	--------------	---	--	--	--	-------------	-------------------

<p>1. Фактор VIII, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия А)</p>	<p>Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.</p>	+	+	+	+	+	1 фл..	10 фл.
<p>2. Фактор IX, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия В)</p>	<p>Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.</p>	+	+	+	+	+	1 фл..	10 фл.
<p>3. Эмицизумаб</p>	<p>Флакон 30 мг, 60 мг подкожно 3 мг/кг 1 раз в неделю в течение первых 4 недель, затем 1,5 мг/кг 1 раз в неделю или 3,0 мг/кг каждые 2 недели или 6 раз в четыре недели. Профилактическое лечение рекомендуется в дозе 6,0 мг/кг</p>				+	+	1 фл.	6 фл.
<p>4. Эптаког альфа</p>	<p><i>Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения. по 1 мг (50 КЕД), 2 мг (100 КЕД) или 5 мг (250 КЕД) по 1,1 мл, 2,1 мл или 5,2 мл растворителя (для дозировок 1 мг, 2 мг и 5 мг соответственно) Показано как можно более раннее введение препарата после начала кровотечения. Рекомендуемая начальная</i></p>				+	+	1 фл.	6 фл.

	доза, вводимая в/в струйно, составляет 90 мкг/кг массы тела больного. После первой инъекции введение препарата можно повторять. Длительность лечения и интервал между введениями препарата определяются тяжестью кровотечения или характером инвазивной процедуры/хирургического вмешательства.							
5. Транексамовая кислота	Лиофилизированный раствор для инфузий (флакон) для внутривенного введения. 20 мг (флакон) внутривенно				+	+	1 фл.	10 фл.
6. Этамзилат натрия	раствор для внутривенного введения 1,0мг/2 мл		+	+	+	+	1 амп..	10 амп..
7. Аминокапроновая кислота 5%-100мл	раствор для приготовления инфузий 100 мл, (флакон)		+	+	+	+	1 фл.	6 фл.
8. Гидрокортизон	Суспензия для инъекций в сустав и вокруг сустава 25 мг + 5 мг/мл 5 мл.	+	+	+	+	+	1 амп..	10 амп..
9. Преднизолон	Раствор для инъекций 30мг/мл 1мл №5 в сустав	+	+	+	+	+	1 амп.	6 амп.
10. Дексаметазон	Раствор для инъекций 4мг/мл 1мл №5 в сустав	+	+	+	+	+	1 амп.	6 амп.
10. Парацетамол	Таб.0,25	+	+	+	+	+	1 таб.	3 6 таб.
11.Нимесулид	Таб. 100 мг	+	+	+	+	+	Детям старше 12 лет - по 1,5 мг/кг однократно 2 раза в сутки, не более 100 мг/сут.	Курс не должен превышать 5 дней. 10 таб..
12. Целекоксиб	Капс. 200 мг	+	+	+	+	+	1 капс..	10 капс.

13.Мелоксикам	Таб. 7,5 мг, 15 мг	+	+	+	+	+	1 таб.	10 таб
14.Рифампицин	Амп. 150 мг, внутриартикулярно	+	+	+	+	+	1 та амп.	10 амп.
15.Дротаверин	Амп. 2 мл в/в	+	+	+	+	+	1 амп.	10 амп.
16. Спазмалгон	Амп. 5 мл в/в	+	+	+	+	+	1 амп.	10 амп.

Примечание: Схемы лечения (различные комбинации этих основных и дополнительных препаратов), предусмотренные национальными клиническими протоколами, применяются в зависимости от тяжести заболевания и показаний, согласно этим протоколам могут быть рекомендованы дополнительные препараты и дополнительные методы. Препараты применяются согласно утвержденному протоколу лечения, интервалы, длительность применения, дозировки могут изменяться в зависимости от побочных эффектов и осложнений. Разовая доза этих препаратов указывается только в объеме, используемом для оказания амбулаторной или стационарной помощи в период данного конкретной стадии и этапа лечения заболевания.

Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду					Средняя суточная дозировка	Однокурсовая дозировка
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
		СВП /СП	МПЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
МНН лекарственных средств	Дозировка и применение лекарственных средств							
1. Флуконазол	Раствор для инфузий, 400 мг, фл. Таб. 50 мг, 150 мг	+	+	+	+	+	1 фл.	10 фл.
2. Натрий хлор 0,9%;	Раствор для инфузий 100 мл, 250 мл, 500 мл(флакон)				+	+	1 фл.	10 фл.
3. Калий хлор 4%	Раствор для инфузий 4%-10мл, амп.				+	+	2 амп.	10 амп.
4. Декстроза 5% – Декстроза 10%	Раствор для инфузий 100 мл, 250 мл, 500 мл(флакон)				+	+	1 фл.	10 л.
5. Альбумин	Раствор для инфузий 20% 100 мл			+	+	+	1 фл.	10 л.
6. Макролиды: Азитромицин	Внутри 250, 500 мг	+	+	+	+	+	1 таб.	6 таб.
7. III поколение Цефалоспоринов: Цефтриаксон	в/в и в/м 1000 мг	+	+	+	+	+	4 фл.	28 фл.
8. III поколение Цефалоспоринов: Цефтазидим	в/в и в/м 500 мг, 1000 мг, 2000 мг	+	+	+	+	+	2 фл.	14 л.
9. III поколение Цефалоспоринов: Цефоперазон	в/в и в/м 500 мг, 1000 мг, 2000 мг		+	+	+	+	2 фл.	14 л.

10.	III поколение Цефалоспоринов: Цефексим	Внутрь 400 мг		+	+	+	+	1 таб.	4 таб.
11.	Фторхинолоны: Левифлоксацин	Внутрь 250, 500мг; Инъекционно 500 мг/100 мл		+	+	+	+	1 таб. 2 фл.	10 таб. 14 л.
12.	Фторхинолоны: Моксифлоксацин	Внутрь 400 мг, Инъекцион 400 мг/250мл		+	+	+	+	1 таб. 1 фл.	5 таб. 5 фл.
13.	Алгелдрат алюминия с магния гидроксида гель	Суспензия для приема внутрь 2.18 г+350 мг/5 мл: фл. 170 мл в компл.	+	+	+	+	+	1 ч.л.х3раза внутрь	1 флакон
14.	Рабепразол	Амп. 20 мг		+	+	+	+	1 амп.	6 амп.
15.	Контрикал	10000 Ед фл.		+	+	+	+	1 фл.	10 фл.
16.	Пропофол	Амп. 20 мл		+	+	+	+	1 фл.	2 фл.
17.	Димедрол	Амп. 1 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 Амп..
18.	Дротаверин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп.
19.	Супрастин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп..
20.	Анальгин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп.
21.	Баралгин	Амп. 5 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп..
22.	Дексором	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп..

Приложение: От схемы лечения приведенной в национальном клиническом протоколе (различные комбинации этих препаратов) нужно пользоваться

исходя от тяжести заболевания и по показаниям, вместе с тем в соответствии данного протокола можно рекомендовать дополнительные лекарственные препараты и методы лечения.

Разовая доза этих препаратов указывается только в объеме, необходимом для оказания амбулаторной или стационарной помощи в период данного конкретного этапа лечения или стадии заболевания

(ПЛАНОВАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ОПЕРАЦИЯ)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду				
	Амбулаторное		Стационарное		
	СВП /СП	МПЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
Жарроҳлик амалиёти/аралашув/муолажа номи					
1. Синовэктомия				+	+
2. Псевдооухоли				+	+
...					

Примечание: Малоинвазивные хирургические вмешательства, в том числе стоматологические (удаление 1-2 зубов), могут проводиться амбулаторно после консультации врача-гематолога. (уровень доказательности С) согласно данному протоколу (раздел «Лечение по требованию»).

ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА

Режим питания	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду				
	Амбулаторное лечение		Стационар ёрдам		
	СВП /СП	КТМП Стол диеты и его длительность	СВП /СП	Вилоят даражасидаги тиббиёт муассасалари Стол диеты и его длительность	СВП /СП
Стол диеты и его длительность					
1. 15 * стол постоянно	+	+	+	+	+
Примечание: * может меняться в зависимости от осложнений основного заболевания					

В СЛУЧАЯХ ОКАЗАНИЯ СКОРОЙ И ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ ГЕМОФИЛИЯ А И ГЕМОФИЛИЯ В

Диагностические мероприятия	Название медицинских услуг	Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи					Минимальное количество услуг или обследований	Срок лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*				
		СМП/ в домашних условиях	СП/ СВП/ ЦМП	Межрайонный центр экстренной помощи	Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи	РСНПМЦ экстренной медицинской помощи		
Основной специалист (врач) консультант	1. Жалобы и сбор анамнеза			+	+	+	При поступлении и по необходимости	В зависимости от состояния больного
	2. Объективный осмотр			+	+	+	Каждый день до выписки пациента	
	3. Физикальные и клинические обследования				+	+	При поступлении	
	4. Ежедневное наблюдение врачом, а также процедуры и поддерживающий уход за больным, в том числе, проведение интенсивной терапии			+	+	+	Каждый день до выписки пациента	
Примечание: - При наличии показаний рекомендуется повторные осмотры дополнительных специалистов								
Дополнительный специалист (врач) консультант	1. Жалобы и сбор анамнеза.			+	+	+	По показаниям	
	2. Объективный осмотр			+	+	+	По показаниям	
	3. Физикальное и клиническое обследование			+	+	+	По показаниям	
Примечание: - согласно инструкции, в случае наличия у пациента дополнительных других или сопутствующих заболеваний, могут быть проведены обследование у других соответствующих специалистов;								

Основные лабораторные исследования	1. ОАК с лейкоформулой, подсчетом количества тромбоцитов;			+	+	+	При поступлении и по показаниям	-
	2. Биохимический анализ крови (натрий, калий, кальций, глюкоза, мочеви́на, креатинин, мочева́я кислота, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфотаза);			+	+	+	При поступлении и по показаниям	-
	3. Определение группы крови по системам АВО;			+	+	+	Перед каждой гемотрансфузии	-
	4. Определение резус-фактора;			+	+	+	Перед каждой гемотрансфузии	-
	5. Общий анализ мочи;			+	+	+	При поступлении и по показаниям	-
	6. Коагулограмма (АЧТВ, ПВ, МНО, ПТИ, фибриноген);			+	+	+	При поступлении и по показаниям	-

Примечание:

Дополнительные лабораторные исследования	1. ПЦР на COVID-19			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	2. Определение КЩС и газов крови;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	3. Определение ферритина, фолаты, сывороточное железо, Витамин В12;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	4. Антитромбин III, Д-димер			+	+	+	По экстренным показаниям	-

Примечание:

Основные инструментальные исследования	1. Рентген исследование грудной клетки			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	2. ЭКГ;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	3. ЭхоКГ.			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	4. УЗИ ОБП+почек			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	5. МСКТ *					+	По экстренным показаниям для определения распространенности заболевания как причина тяжести состояния больного	-
	6. МРТ суставов						По экстренным показаниям для опеределения распространенности заболевания	

Примечание:

* МСКТ проводится согласно клиническим признакам осложнений (головного мозга, грудной клетки, брюшной полости и т.д.)

Дополнительные инструментальные исследования	1. Компьютерная томография грудного сегмента			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	2. КТ головы, шеи, ОБП с контрастированием;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	3. ФГДС;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	4. Бронхоскопия;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	5. Колоноскопия;			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	6. УЗДГ сосудов (вен и/или артерий);			+	+	+	По экстренным показаниям	-

	7. Спирография.			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	8. МРТ-головного мозга			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	9. УЗИ плевральной полости, периферических лимфоузлов, ОМТ, мочевого пузыря			+	+	+	По экстренным показаниям	-
	10. Холтеровское – мониторирование ЭКГ			+	+	+	По экстренным показаниям	-

Примечание:

*** ПОКАЗАНИЯ К ЭКСТРЕННОМУ СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:**

- проведение сопроводительной терапии при наличии геморрагического синдрома и сопутствующих заболеваний;
- случаи, требующие экстренного хирургического вмешательства (кишечная непроходимость, кровотечение и т.д.).

ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ

(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основные медикаментозные лечения)		Оказание экстренной медицинской помощи по уровню и виду					Суточная средняя дозировка	Однокурсовая дозировка
		Амбулаторное		Стационарное				
МНН лекарственных средств	Дозировка и применение лекарственных средств	СВП /СП	МПЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения Республиканского уровня МНН лекарственных средств		
11. Фактор VIII, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия А)	Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	+	+	+	+	+	1 фл..	10 фл.

12. Фактор IX, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия В)	Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	+	+	+	+	+	1 фл..	10 фл.
13. Эмицизумаб	Флакон 30 мг, 60 мг подкожно 3 мг/кг 1 раз в неделю в течение первых 4 недель, затем 1,5 мг/кг 1 раз в неделю или 3,0 мг/кг каждые 2 недели или 6 раз в четыре недели. Профилактическое лечение рекомендуется в дозе 6,0 мг/кг				+	+	1 фл.	6 фл.
14. Эптаког альфа	<i>Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения.</i> по 1 мг (50 КЕД), 2 мг (100 КЕД) или 5 мг (250 КЕД) по 1,1 мл, 2,1 мл или 5,2 мл растворителя (для дозировок 1 мг, 2 мг и 5 мг соответственно) Показано как можно более раннее введение препарата после начала кровотечения. Рекомендуемая начальная доза, вводимая в/в струйно, составляет 90 мкг/кг массы тела больного. После первой инъекции введение препарата можно повторять. Длительность лечения и интервал между введениями препарата определяются тяжестью кровотечения или характером инвазивной процедуры/хирургического вмешательства.				+	+	1 фл.	6 фл.
15. Транексамовая кислота	Лиофилизированный раствор для инфузий (флакон) для внутривенного введения. 20 мг				+	+	1фл.	10 фл.

	(флакон) внутривенно								
16. Этамзилат натрия	раствор для внутривенного введения 1,0мг/2 мл		+	+	+	+	+	1амп..	10амп..
17. Аминокапроновая кислота 5%-100мл	раствор для приготовления инфузий 100 мл, (флакон)		+	+	+	+	+	1фл.	6 фл.
18. Гидрокортизон	Суспензия для инъекций в сустав и вокруг сустава 25 мг + 5 мг/мл 5 мл.	+	+	+	+	+	+	1амп..	10амп..
19. Преднизолон	Раствор для инъекций 30мг/мл 1мл №5 в сустав	+	+	+	+	+	+	1 амп.	6 амп.
20. Дексаметазон	Раствор для инъекций 4мг/мл 1мл №5 в сустав	+	+	+	+	+	+	1 амп.	6 амп.
10. Парацетамол	Таб.0,25	+	+	+	+	+	+	1 таб.	7 6 таб.
11.Нимесулид	Таб. 100 мг		+	+	+	+	+	Детям старше 12 лет - по 1,5 мг/кг однократно 2 раза в сутки, не более 100 мг/сут.	Курс не должен превышать 5 дней. 10 таб..
12. Целекоксиб	Капс. 200 мг	+	+	+	+	+	+	1 капс..	10 капс.
13.Мелоксикам	Таб. 7,5 мг, 15 мг	+	+	+	+	+	+	1таб.	10 таб
14.Рифампицин	Амп. 150 мг, внутрисуставно	+	+	+	+	+	+	1 та амп.	10 амп.
15.Дротаверин	Амп. 2 мл в/в	+	+	+	+	+	+	1 амп.	10 амп.
16. Спазмалгон	Амп. 5 мл в/в	+	+	+	+	+	+	1 амп.	10 амп.

Примечание: Схемы лечения (различные комбинации этих основных и дополнительных препаратов), предусмотренные национальными клиническими протоколами, применяют в зависимости от тяжести заболевания и показаний, согласно этим протоколам могут быть рекомендованы дополнительные препараты и дополнительные методы. Препараты применяются согласно утвержденному протоколу лечения, интервалы, длительность применения, дозировки могут изменяться в зависимости от побочных эффектов и осложнений Разовая доза этих препаратов указывается только в объеме, используемом для оказания амбулаторной или стационарной помощи в период данного конкретной стадии и этапа лечения заболевания.

Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		Оказание экстренной медицинской помощи по уровню и виду					Средняя суточная дозировка	Однокурсовая дозировка
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
		СВП /СП	МПЦП	Районные (городские)	Медицинские учреждения	Медицинские учреждения		
МНН лекарственных	Дозировка и применение							

средств	лекарственных средств			клиники	областного уровня	республиканского уровня		
1. Флуконазол	Раствор для инфузий, 400 мг, фл. Таб. 50 мг, 150 мг	+	+	+	+	+	1 фл.	10 фл.
2. Натрий хлор 0,9%;	Раствор для инфузий 100 мл, 250 мл, 500 мл(флакон)				+	+	1 фл.	10 фл.
3. Калий хлор 4%	Раствор для инфузий 4%-10мл, амп.				+	+	2 амп.	10 амп.
4. Декстроза 5% – Декстроза 10%	Раствор для инфузий 100 мл, 250 мл, 500 мл(флакон)				+	+	1 фл.	11 л.
5. Альбумин	Раствор для инфузий 20% 100 мл			+	+	+	1 фл.	11 л.
6. Макролиды: Азитромицин	Внутри 250, 500 мг	+	+	+	+	+	1 таб.	7 таб.
7. III поколение Цефалоспоринов: Цефтриаксон	в/в и в/м 1000 мг	+	+	+	+	+	4 фл.	29 фл.
8. III поколение Цефалоспоринов: Цефтазидим	в/в и в/м 500 мг, 1000 мг, 2000 мг	+	+	+	+	+	2 фл.	15 л.
9. III поколение Цефалоспоринов: Цефоперазон	в/в и в/м 500 мг, 1000 мг, 2000 мг		+	+	+	+	2 фл.	15 л.
10. III поколение Цефалоспоринов: Цефексим	Внутри 400 мг		+	+	+	+	1 таб.	8 таб.
11. Фторхинолоны: Левифлоксацин	Внутри 250, 500мг; Инъекционно 500 мг/100 мл		+	+	+	+	1 таб. 2 фл.	10 таб. 15 л.
12. Фторхинолоны: Моксифлоксацин	Внутри 400 мг, Инъекцион 400 мг/250мл		+	+	+	+	1 таб. 1 фл.	5 таб. 9 фл.
13. Алгелдрат алюминия с магния гидроксида гель	Суспензия для приема внутри 2.18 г+350 мг/5 мл: фл. 170 мл в компл.	+	+	+	+	+	1 ч.л.х3раза внутри	3 флакон
14. Рабепразол	Амп. 20 мг		+	+	+	+	1 амп.	10 амп.

15. Контрикал	10000 Ед фл.		+	+	+	+	1 фл.	11 фл.
16. Пропофол	Амп. 20 мл		+	+	+	+	1 фл.	4 фл.
17. Димедрол	Амп. 1 мл		+	+	+	+	1 амп.	11 Амп..
18. Дротаверин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	11 амп.
19. Супрастин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	11 амп..
20. Анальгин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	11 амп.
21. Баралгин	Амп. 5 мл		+	+	+	+	1 амп.	11 амп..
22. Дексором	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп..

Приложение: От схемы лечения приведенной в национальном клиническом протоколе (различные комбинации этих препаратов) нужно пользоваться исходя от тяжести заболевания и по показаниям, вместе с тем в соответствии данного протокола можно рекомендовать дополнительные лекарственные препараты и методы лечения.

Разовая доза этих препаратов указывается только в объеме, необходимом для оказания амбулаторной или стационарной помощи в период данного конкретного этапа лечения или стадии заболевания

(СКОРОЕ И ЭКСТРЕННОЕ ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи				
	Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*		
	СМП/ в домашних условиях	СП/ СВП/ ЦМП	Межрайонный центр экстренной помощи	Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи	РСНПМЦ экстренной медицинской помощи
Название хирургической процедуры/вмешательства /лечения					

Пункция сустава при гемартрозе			+	+	+
Оперативное вмешательство при кровоизлияниях в жизненно важные органы (головной мозг, брюшная полость)			+	+	+
Примечание: При поступлении больного в экстренном порядке, показаниями для экстренного оперативного вмешательства являются:					
- Наличие гематомы жизненно важных органов;					

(СКОРОЕ И ЭКСТРЕННОЕ ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи				
	Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*		
	СМП/ в домашних условиях	СП/ СВП/ ЦМП	Межрайонный центр экстренной помощи	Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи	РСНПМЦ экстренной медицинской помощи
Острая хирургическая патология при инфекционных осложнениях			+	+	+
Оперативное вмешательство при кровоизлияниях в жизненно важные органы (головной мозг, брюшная полость)			+	+	+
Примечание: При поступлении больного в экстренном порядке, показаниями для экстренного оперативного вмешательства являются:					
- Наличие гематомы жизненно важных органов;					

БАЗИСНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Лечебные мероприятия (медикаментозное лечение)		СВП /СП	МПЦП	Средняя суточная дозировка	Однокурсовая дозировка <u>Базис терапия</u> МНН лекарственных средств
МНН лекарственных средств	Дозировка и применение лекарственных средств				

1. Фактор VIII, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия А)	Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	+	+	25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	10 фл.
2. Фактор IX, флакон лиофилизат для приготовления раствора (гемофилия В)	Лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 250, 500, 1000 МЕ, (флакон) 25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	+	+	25–40 МЕ/кг VIII фактора свертывания крови 50 МЕ/кг при гемартрозе после тяжелой или травматической травмы.	10 фл.
3. Эмицизумаб	Флакон 30 мг, 60 мг подкожно 3 мг/кг 1 раз в неделю в течение первых 4 недель, затем 1,5 мг/кг 1 раз в неделю или 3,0 мг/кг каждые 2 недели или 6 раз в четыре недели. Профилактическое лечение рекомендуется в дозе 6,0 мг/кг	+	+	3 мг/кг 1 раз в неделю в течение первых 4 недель, затем 1,5 мг/кг 1 раз в неделю или 3,0 мг/кг каждые 2 недели или 6 раз в четыре недели. Профилактическое лечение рекомендуется в дозе 6,0 мг/кг	6 фл.
4. Эптаког альфа (при наличии ингибиторной формы и отсутствии эффекта от других препаратов)	<i>Лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения. по 1 мг (50 КЕД), 2 мг (100 КЕД) или 5 мг (250 КЕД) по 1,1 мл, 2,1 мл или 5,2 мл растворителя (для дозировок 1 мг, 2 мг и 5 мг соответственно) Показано как можно более раннее введение препарата после начала кровотечения.</i>		+	Рекомендуемая начальная доза, вводимая в/в струйно, составляет 90 мкг/кг массы тела больного. После первой инъекции введение препарата можно повторять. Длительность лечения и интервал между введениями препарата определяются тяжестью кровотечения или характером инвазивной процедуры/хирургического вмешательства.	3 фл.

Примечание: От схемы лечения приведенной в национальном клиническом протоколе (различные комбинации этих препаратов) нужно пользоваться исходя от тяжести заболевания и по показаниям, вместе с тем в соответствии данного протокола можно рекомендовать дополнительные лекарственные препараты и методы лечения..

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

Диспансеризационные мероприятия	Наименования медицинских услуг	СВП /СП	МПЦП	Минимальное количество мероприятий	Диспансер назорати муддати
Консультация (врача) специалиста	1. ВОП	+		В год 2-4 раза, по тяжести течения	В течение периода до 18 лет
	2. Педиатр	+	+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	
	3. Ортопед		+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	
	4. Физиотерапевт		+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	
	5. Детский гематолог-онколог		+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	
Приложение: Исходя от ситуации для уточнения тяжести сопутствующих патологий, можно дополнительно проконсультироваться с другими узкими специалистами.					
Лабораторные исследования	1. Общий анализ крови	+	+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	В течение периода до 18 лет
	2. Биохимический анализ крови (билирубин, АЛТ, АСТ)	+	+	В год 2-4 раза, по тяжести течения	В течение периода до 18 лет
Примечание: Исходя от ситуации для уточнения тяжести сопутствующих патологий, можно дополнительно провести другие лабораторные исследования					
Инструментальные исследования	1. УЗИ внутренних органов		+	В год 2 раза	В течение периода до 18 лет
	2. Измерение артериального давления		+	По необходимости	
	3. Рентгенография грудных сегментов		+	В год 1 раз	
	4. ЭКГ			В год 2 раза	
	5. Пульсоксиметрия			По необходимости	

Примечание: Исходя от ситуации для уточнения тяжести сопутствующих патологий, можно дополнительно провести другие инструментальные исследования.