

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министра Здравоохранения
Республики Узбекистан

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

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ТРОМБОЦИТОПАТИИ(БОЛЕЗНЬ ГЛАНЦМАНА И ДРУГИЕ)»

ТАШКЕНТ 2025



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ТРОМБОЦИТОПАТИИ(БОЛЕЗНЬ ГЛАНЦМАНА И ДРУГИЕ »**

ТАШКЕНТ 2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ТРОМБОЦИТОПАТИИ (БОЛЕЗНЬ ГЛАНЦМАНА И ДРУГИЕ» 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
D69.1	Качественные дефекты тромбоцитов. Синдром Бернара-Сулье. Болезнь Гланцмана. Тромбоастения	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
ТРОМБОЦИТОПАТИИ (БОЛЕЗНЬ ГЛАНЦМАНА И ДРУГИЕ)**

Диагностические мероприятия	Наименование медицинских услуг	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду					Минимальное количество оказание помощи и проведение исследований (по каждым 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-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	1. Биохимические анализы:				+	+	1 раз
-----------------------	---------------------------	--	--	--	---	---	-------

лабораторные исследования	альбумин, С -реактивный белок, общий белок и его фракции.							
	2. Определение уровня калия ва натрия в крови				+	+	1 раз	
	3. Бактериологик исследования крови, мокроты, из зева, кала (посев)				+	+	1 раз	
	4.Генетические исследования					+	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 мероприятия	Наименование медицинской помощи	Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду					Минимальное количество оказания помощи и проведение исследований	Продолжительность лечения
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
		СВП /СП	МПЦП	СВП /СП	МПЦП	СВП /СП		
Другие типы исследования	1. Общий (клинический) анализ крови	+	+	+	+	+	1	
	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				+	+	1	Амбулаторное лечение: 7 дней. Стационарное лечение: 30 дней, в тяжелых и очень тяжелых состояниях до 45 дней, Медицинские учреждения Республиканского уровня до 60 дней
	3. Гепатиты В,С, ВИЧ-ИФА и ИХЛА, ПЦР метод			+	+	+	1	

Изох: По состоянию больного (наличию сопутствующих заболеваний) к списку исследований можно добавить другие исследования и провести повторно

ЛЕЧЕБНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ
(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основные медикаментозные лечения)		Оказание плановой медицинской помощи по уровню и виду					Суточная средняя дозировка	Однокурсовая дозировка
		Амбулаторное		Стационарное				
МНН лекарственных средств	Дозировка и применение лекарственных средств	СВП /СП	МЩЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения Республиканского уровня МНН лекарственных средств		
1. Эптаког альфа	<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)</i></p> <p>Показано как можно более раннее введение препарата после начала кровотечения.</p> <p>Рекомендуемая начальная доза, вводимая в/в струйно, составляет 90 мкг/кг массы</p>				+	+	1 фл.	6 фл.
	<p>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.</p>							

2. Транексамовая кислота	Лиофилизированный раствор для инфузий (флакон) для внутривенного введения. 20 мг (флакон) внутривенно				+	+	1фл.	10 фл.
3. Этамзилат натрия	раствор для внутривенного введения 1,0мг/2 мл		+	+	+	+	1амп..	10амп.
4. Аминокапроновая кислота 5%-100мл	раствор для приготовления инфузий 100 мл, (флакон)		+	+	+	+	1фл.	6 фл.

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 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 внутри 2.18 г+350 мг/5 мл: фл. 170 мл в компл.	+	+	+	+	+	1 ч.л.х3раза внутр	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 Ампл..
18. Дротаверин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 амп.
19. Супрастин	Амп. 2 мл		+	+	+	+	1 амп.	10 ампл..

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 тиббийёт 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 ТРОМБОЦИТОПАТИИ(БОЛЕЗНЬ ГЛАНЦМАНА И ДРУГИЕ)

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, мочевины, креатинин, мочевая кислота, общий белок, альбумин, общий билирубин, прямой, билирубин, ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, щелочная фосфатаза);			+	+	+	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 определения 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				
		СВП /СП	МПЦП	Районные (городские) клиники	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения Республиканского уровня МНН лекарственных средств		
МНН лекарственных средств	Дозировка и применение лекарственных средств							
1. Тромбоконцентрат	1 доза приготовленная от 1 донации	+	+	+	+	+	2 доза	По необходимости .

2. Эптаког альфа	<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)</i></p> <p>Показано как можно более раннее введение препарата после начала кровотечения.</p> <p>Рекомендуемая начальная доза, вводимая в/в струйно, составляет 90 мкг/кг массы тела больного. После первой инъекции введение препарата можно повторять.</p> <p>Длительность лечения и интервал между введениями препарата определяются тяжестью кровотечения или характером инвазивной процедуры/хирургического вмешательства.</p>				+	+	1 фл.	6 фл.
3. Транексамовая кислота	<p>Лиофилизированный раствор для инфузий (флакон) для внутривенного введения. 20 мг</p>				+	+	1 фл.	10 фл.

	(флакон) внутривенно							
4. Этамзилат натрия	раствор для внутривенного введения 1,0мг/2 мл		+	+	+		+	1амп.. 10амп..
5. Аминокапроновая кислота 5%-100мл	раствор для приготовления инфузий 100 мл, (флакон)		+	+	+		+	1фл. 6 фл.
6. Гидрокортизон	Суспензия для инъекций в сустав и вокруг сустава 25 мг + 5 мг/мл 5 мл.	+	+	+	+		+	1амп.. 10амп..

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) 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. 11 л.	
5. Альбумин	Раствор для инфузий 20% 100 мл			+	+	+	1 фл. 11 л.	
6. Макролиды: Азитромицин	Внутрь 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	Внутрь 400 мг		+	+	+	+	1 таб.	8 таб.
11. Фторхинолоны: Левифлоксацин	Внутрь 250, 500мг; Инъекционно 500 мг/100 мл		+	+	+	+	1 таб. 2 фл.	10 таб. 15 л.
12. Фторхинолоны: Моксифлоксацин	Внутрь 400 мг, Инъекцион 400 мг/250мл		+	+	+	+	1 таб. 1 фл.	5 таб. 9 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 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
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. Транексамовая кислота	Лиофилизированный раствор для инфузий (флакон) для внутривенного введения. 20 мг	+	+	Доза транексамовой кислоты составляет 15-25 мг/кг перорально 3-4 раза в день или 10 мг/кг внутривенно 3-4 раза в день	10 фл.
2. Этамзилат натрия	раствор для внутривенного введения 1,0мг/2 мл	+	+	внутривенно (медленно) или внутримышечно. Оптимальная суточная доза составляет 10–20 мг/кг массы тела	10 фл.

3. Эптаког альфа (при наличии ингибиторной формы и отсутствии эффекта от других препаратов)	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 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.	3фл.
---	--	--	---	---	------

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

	1. УЗИ внутренних органов		+	В год 2 раза	В течение периода до 18 лет
--	---------------------------	--	---	--------------	-----------------------------

Инструментальные исследования	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.