

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

**НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ  
МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ОНКОЛОГИИ, ГЕМАТОЛОГИИ, ИММУНОЛОГИИ  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ :  
КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ  
ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ  $\beta$  -ТАЛАССЕМИЯ**

**ТАШКЕНТ-2025**



«УТВЕРЖДАЮ»

Директор НЦГМОИ МЗ РУз

Д.Ш Полатова

2025 год

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ :  
КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ  
ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ  
ПО НОЗОЛОГИИ  $\beta$  -ТАЛАССЕМИЯ**

**ТАШКЕНТ-2025**

**НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ГЕМОЛИТИЧЕСКИЕ АНЕМИИ, ГЕМОГЛОБИНОПАТИИ :  
КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ОКАЗАНИЯ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ  $\beta$ -ТАЛАССЕМИЯ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ СТАНДАРТ КЛИНИЧЕСКОЙ НОЗОЛОГИИ НАЗВАНИЕ (КОД), НАИМЕНОВАНИЕ СПЕЦИАЛИСТОВ,  
ЗАНИМАЮЩИХСЯ ДИАГНОСТИКОЙ И ЛЕЧЕНИЕМ**

Кодирование в соответствии с МКБ-10/11:	Нозологическое обозначение:	Специалисты, привлекаемые по нозологии для диагностики и лечения в амбулаторных условиях		Специалисты, занимающиеся нозологией для диагностики и лечения в стационарных условиях	
		Главный специалист по надзору	Дополнительные привлеченные специалисты	Главный специалист по надзору	Дополнительные привлеченные специалисты
<b>D56.0/ 3A50.Z</b>	<b>Талассемия</b>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. СВ</li> <li>2. терапевт</li> <li>3. Гематолог</li> <li>4. Генетик</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Кардиолог</li> <li>2. ЛОР</li> <li>3. Окулист</li> <li>4. Неврапатолог</li> <li>5. Инфекционист</li> <li>6. Жаррох</li> <li>7. Гастроэнтеролог</li> <li>8. Эндокринолог;</li> <li>9. Кардиолог;</li> <li>10. Торакал жаррох;</li> <li>11. Рентгенолог;</li> <li>12. Реаниматолог</li> <li>13. Нейрохирург</li> <li>14. Дерматолог</li> <li>15. Стоматолог</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Гематолог</li> <li>2. Трансфузиолог</li> <li>3. Реаниматолог</li> <li>4. Генетик</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. ЛОР</li> <li>2. Офтальмолог</li> <li>3. Неврапатолог</li> <li>4. Инфекционист</li> <li>5. Хирург</li> <li>6. Гастроэнтеролог</li> <li>7. Эндокринолог;</li> <li>8. Кардиохирург;</li> <li>9. Торакал хирург;</li> <li>10. Рентгенолог;</li> <li>11. Реаниматолог</li> <li>12. Нейрохирург</li> <li>13. Дерматолог</li> <li>14. Стоматолог</li> <li>15. Фтизиатр</li> <li>16. Пульмонолог</li> <li>17. Гепатолог</li> <li>18. ЮЖХ</li> <li>19. Уролог</li> <li>20. Нефролог</li> <li>21. Ревматолог</li> <li>22. Онколог</li> </ol>

						23. Нутрициолог 24. Травматолог 25. Реабилитолог 26. Акушер-гинеколог 27. Трансфузиолог 28. Колопроктолог 29. Психолог
--	--	--	--	--	--	--

**ПЛАНИРУЕМЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПО ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИЮ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ ПО  
НОЗОЛОГИИ ТАЛАССЕМΙΑ**

Диагностические мероприятия	Название медицинской услуги	По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или проверок	Продолжительность лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*				
		СВП/СП	КТМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Консультация главного специалиста (врача)	1. СВ	+					4	Амбулаторное лечение: 7 дней. Стационарное лечение: 30 дней, в тяжелых и острых случаях - до 45 дней, В медицинских учреждениях республиканского уровня - до 60 дней.
	2. Терапевт	+	+				4	
	3. Гематолог		+	+	+	+	4	
<b>Примечание:</b> в соответствии с инструкцией рекомендуется повторное обследование у специалиста								
Консультация специалиста (врача) (дополнение)	1. Кардиолог		+	+	+	+	2 раза	
	2. Эндокринолог		+	+	+	+	1 раза	
	3. Торакальный, абдоминальный, лицевой хирургии		+	+	+	+	1 раза	
	4. Реаниматолог		+	+	+	+	2 раза	
	5. Ортопед		+	+	+	+	1 раза	
	6. Отоларинголог		+	+	+	+	1 раза	
	7. Стоматолог		+	+	+	+	2 раза	
	8. Невропатолог		+	+	+	+	1 раза	
	9. Нейрохирург		+	+	+	+	1 раза	
	10. Ревматолог		+	+	+	+	1 раза	
	11. Инфекционист		+	+	+	+	4 раза	
	12. Дерматолог		+	+	+	+	1 раза	
<b>Примечание:</b> - в случае, когда у пациента выявляются дополнительные другие или побочные заболевания, может быть проведено обследование у других								

соответствующих специалистов узкого профиля в соответствии с инструкцией; .

<b>Основные лабораторные исследования</b>	1. Общий (клинический) анализ крови + морфология	+	+	+	+	+	<b>60</b>	
	Содержание ретикулоцитов					+	<b>30</b>	
	2. Электрофорез гемоглобина					+	<b>1</b>	
	3. Коагулограмма:							
	• АЧТВ							
	• ПТИ							
	• Фибриноген							
	• Д-димер							
	4. Молекулярно-генетическое исследование (NGS): геномное секвенирование гена НВВ					+	<b>1</b>	
5. Молекулярно-генетическое исследование (NGS): геномное секвенирование гена НВА					+	<b>1</b>		
6. Биохимические анализы: АЛТ, АСТ в крови, общий белок, билирубин, мочевины, креатинин, определение уровня сахара, мочевины, креатинин, мочевая кислота, КЩС, ЛДГ, ферритин	+	+	+	+	+	+	<b>12</b>	
7. Гепатиты V и C, ВИЧ-IFA, цитомегаловирус, вирус Эпштейна-Барра, вирусы герпеса 1, 6 типов	+	+	+	+	+	+	<b>6</b>	

**Примечание:** лабораторные анализы могут проводиться повторно по рекомендации узкого круга специалистов или при наличии показаний в процессе лечения.

<b>Дополнительные лабораторные исследования</b>	1. Бактериологическое исследование мокроты на аэробные, факультативно-анаэробные микроорганизмы и грибы (посев)		+	+	+	+	<b>2</b>	
	2. Общий (клинический) анализ мочи		+	+	+	+	<b>6</b>	
	3. Определение группы крови и резус-фактора		+	+	+	+	<b>1</b>	
	4. Ферритин		+	+	+	+	<b>2</b>	
	5. Витамин В12		+	+	+	+	<b>2</b>	

	6. Витамин В9			+	+	+	+	2	
	7. Эритропоэтин			+	+	+	+	2	
	8. Сывороточное железо			+	+	+	+	2	
	9. Ретикулоциты			+	+	+	+	4	

Когда у пациента диагностируются ожоги, в зависимости от уровня медицинских учреждений могут быть проведены существующие дополнительные и повторные инструментальные диагностические тесты

<b>Основные лабораторные исследования</b>	1.МСКТ (шея, грудь, живот, малый таз) с контрастом					+	+	1	
	2.ЭКГ	+	+	+	+	+	+	6	
	3. УЗД органов брюшной полости и малого таза	+	+	+	+	+	+	6	

**Примечание:** инструментальные обследования могут проводиться повторно по рекомендации узкого круга специалистов или при наличии показаний в процессе лечения.

<b>Дополнительные лабораторные исследования</b>	1.МРТ с контрастом						+	1	
	2.ЭхоКГ					+	+	1	
	3. УЗД органов брюшной полости и малого таза					+	+	1	
	4. ЭФГДС и колоноскопия						+	1	
	5. Рентгенография легких (в 2-х проекциях)					+	+	1	
	6. УЗД периферических кровеносных сосудов (доплер)					+	+	1	
	7. Пульсоксиметрия	+	+	+	+	+	+	120	

**Примечание:** когда у пациента диагностируются ожоги, в зависимости от уровня медицинских учреждений могут быть проведены существующие дополнительные и повторные инструментальные диагностические тесты.

<b>Манипуляции</b>	Санация ротовой полости				+	+	+	10	
	Санация заднего прохода				+	+	+	10	
	Катетеризация центральных вен				+	+	+	4	
	Катетеризация периферических вен				+	+	+	5	
	Установка мочевого катетера				+	+	+	5	
	Клизма				+	+	+	5	
	Санация катетеров				+	+	+	30	
	Послеоперационный уход	+	+	+	+	+	+	20	

**\* ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:** районный уровень - случаи, когда нет связи со стороны гемокомпонентов и нет побочных заболеваний; региональный уровень - при среднетяжелом обострении и побочных заболеваниях; повышенные опасения по поводу дыхательной недостаточности; неэффективность

лечения на районном уровне; республиканский уровень - форма связи со стороны гемокомпонентов и неэффективное лечение.

Диагностические мероприятия	Название медицинской услуги	По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или проверок	Продолжительность лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*				
		СВП/СП	КТМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Другие виды исследований	Общий (клинический) анализ крови	+	+	+	+	+	4	
	Биохимические анализы: АЛТ, АСТ в крови, общий белок, билирубин, мочевины, креатинин, определение уровня сахара, мочевины, креатинин, мочевая кислота, КШС, ЛДГ, ферритин	+	+	+	+	+	4	
	УЗД органов брюшной полости и малого таза	+	+	+	+	+	4	

Примечание: (согласно инструкции)

### (МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основное медикаментозное лечение)		По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или проверок	Продолжительность лечения
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*				
		СВП/СП	КТМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Названия лекарственных средства (не запатентованного на международном уровне)	Дозировка и способ применения препарата							
Фолиевая кислота	5 мг per os	+	+	+	+	+	5 мг	140 мг
Преднизолон	30 мг вена ичига, 5 мг таблетка per os	+	+	+	+	+	60 мг	1680 мг
Луспатерцепт*	25мг, 75мг/флакон. тери остига				+	+	1-1.25мг/кг	индивидуально
Деферазирокс (Эксиджад)	125мг, 250мг, 500мг таблетка per os				+	+	10-30мг/кг	индивидуально
Деферазирокс (Джадену)	180мг, 360мг таблетка per os				+	+	10-30мг/кг	индивидуально
Дефероксамин (Десферал)	500 мг/5мл вена ичига				+	+	20-40мг/кг	индивидуально

Деферипрон Феррипрокс®, Келфер®, L1	Таблетки (два раза в день): 1000 мг с функциональной оценкой					+	+	1000- 2000 мг	индивидуально
---	---	--	--	--	--	---	---	---------------	---------------

**Примечание:** \* препараты не прошли регистрацию в Республике Узбекистан.

Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		По уровню и виду плановой медицинской помощи					Средняя суточная доза	Дозировка на один прием
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*				
		СВП/СП	КТМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканско го уровня		
Названия лекарственных средств (не запатентованного на международном уровне)	Дозировка и способ применения препарата							
Эритроцитарная масса, лейкоредуцированная	1 доза, в/в			+	+	+	2 дозы	40 доз
Отмытая эритроцитарная масса, ювилган	1 доза, в/в			+	+	+	2 дозы	40 доз
Облученная эритроцитарная масса	1 доза, в/в			+	+	+	2 дозы	40 доз
Гепарин	5000 МЕ/1 мл, в/в	+	+	+	+	+	10000 МЕ	10000 МЕ
Урсодезоксихолиевая кислотаси	250 мг per os	+	+	+	+	+	750 мг	21000 мг
Дексаметазон	4 мг/1 мл в/в			+	+	+	40	1000 мг
Омепразол	20 мг, per os	+	+	+	+	+	40 мг	1120 мг
Промедол	2% (20 мг/1 мл), в/в	+	+	+	+	+	1 мл	1 мл
Фуросемид	1%-2,0, в/в	+	+	+	+	+	4.0 мл	56 мл
Папаверин	20 мг/мл-2.0, в/в	+	+	+	+	+	2.0 мл	28 мл
<b>Раствор глюкозы</b>	5%-200,0, в/в	+	+	+	+	+	200 мл	1000 мл
Кальций глюконати	10%-5,0, в/в	+	+	+	+	+	10.0 мл	100 мл
Диклофенак	25 мг/1 мл, в/в	+	+	+	+	+	2 мл	56 мл
Диклофенак	1%-30 гр, мазь, п/к	+	+	+	+	+	10 гр	300 гр
Декскетопрофен	25мг/1мл - 2 мл в/в	+	+	+	+	+	4 мл	112 мл
Кетопрофен	50мг/1мл - 2 мл в/в	+	+	+	+	+	4 мл	112 мл
Нимесулид	100 мг per os	+	+	+	+	+	200 мг	560 мл
Мидокалм	100+2,5мг/1мл в/в	+	+	+	+	+	2 мл	56 мл
Дротаверин	20мг/1мл - 2 мл в/в	+	+	+	+	+	4 мл	112 мл

Димедрол	1%-1.0, в/в	+	+	+	+	+	1.0 мл	10.0 мл
Лидокаин	2%-2,0мл в/в, п/к	+	+	+	+	+	4 мл	112 мл
Пантопразол	40 мг в/в	+	+	+	+	+	80 мг	2240 мг
Анальгин	250мг/мл - 2мл в/в	+	+	+	+	+	6 мл	360 мл
Новокаин	0,5% - 5мл в/в, п/к	+	+	+	+	+	10 мл	300 мл
Эуфиллин	2,4%-5,0мл в/в			+	+	+	10 мл	300 мл
Магния сульфат	250 мг/мл 5 мл в/в	+	+	+	+	+	20 мл	600 мл
Простой инсулин растворимый	100 МЕ/мл 10 мл в/в, п/к	+	+	+	+	+	10 мл	300 мл
Адеметионин	400 мг в/в	+	+	+	+	+	800 мг	22400 мг
Реосорбилакт	200 мл в/в	+	+	+	+	+	600 мл	36000 мл
Трисоль	200 мл в/в	+	+	+	+	+	600 мл	36000 мл
Сукцинасол	200 мл в/в	+	+	+	+	+	600 мл	36000 мл
Платифиллин	2мг/мл 1мл в/в	+	+	+	+	+	2 мл	20 мл
Натрий хлор 0,9%;	Раствор для инфузий 0,9% 100 ва 500 мл. в/в	+	+	+	+	+	1500 мл	70000 мл
Калий хлор 4%	Раствор для инфузий 4% 10 мл. вена.ичига	+	+	+	+	+	10 мл	1000 мл
<b>Примечание: (согласно инструкции)</b>								

**(ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)**

Порядок диеты	По уровню и виду плановой медицинской помощи				
	Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*		
	СВП/СП	КТМП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
Диетический стол и его продолжительность					
Стол №11			+	+	+
Стол №9			+	+	+

**(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ)**

**(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ЗДОРОВОГО КОНТИНГЕНТА / ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОГО СОСТОЯЩЕГО НА “Д” УЧЕТЕ)**

Диспансерные мероприятия	Название медицинских услуг	СВП/СП	КТМП	Минимальное количество услуг	Сроки диспансерного учета
Консультация специалиста	СВП	+		2-4 раза в год в зависимости от степени	регулярно

<b>(врача)</b>	Терапевт	+	+	тяжести 2-4 раза в год в зависимости от степени тяжести	регулярно
	<b>Гематолог</b>		+	2-4 раза в год в зависимости от степени тяжести	регулярно
<b>Примечание:</b>					
<b>Лабораторные исследования</b>	Общий анализ крови	+	+	2-4 раза в год в зависимости от степени тяжести	регулярно
	Биохимические анализы крови (билирубин, АЛТ, АСТ)	+	+	2-4 раза в год в зависимости от степени тяжести	регулярно
<b>Примечание:</b>					
<b>Инструментальные исследования</b>	УЗД внутренних органов		+	2 раза в год	
	Измерения артериального давления		+	по необходимости	
	рентгенография грудной клетки		+	1 раза в год	
<b>Примечание:</b>					

