

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

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ «ДЕФЕКТ
ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ
(АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)»**

ТАШКЕНТ - 2025



«УТВЕРЖДАЮ»
Директор ГУ «РСНПМЦХ
имени академика В. Вахидова»
С.И. Исмаилов

2025 год

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
«ДЕФЕКТ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ
(АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)»**

ТАШКЕНТ - 2025

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ «ДЕФЕКТ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ» (АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)

НАИМЕНОВАНИЕ СПЕЦИАЛИСТОВ, ЗАНИМАЮЩИХСЯ ДИАГНОСТИКОЙ И ЛЕЧЕНИЕМ

Кодирование согласно МКБ-10/11:	Нозологическая номенклатура:	Специалисты, занимающиеся амбулаторной диагностикой и лечением нозологий		Специалисты, занимающиеся стационарной диагностикой и лечением нозологий	
		Главный специалист ведущий пациента	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены	Главный специалист ведущий пациента	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены
Q 21.2	Дефект предсердно-желудочковой перегородки (атриовентрикулярный канал), полная форма	Врач общей практики / Педиатр / Кардиолог	Кардиохирург	Терапевт / Педиатр / Кардиолог / Кардиохирург	Эндокринолог/ Интервенционный хирург/ Пульмонолог/ Невропатолог/ Торакальный хирург/ Гепатолог/ Уролог/ Нефролог/ Сосудистый хирург/ Гастроэнтеролог/Ане- стезиолог/Реанимато- лог/ЛОР врач/ Стоматолог/Аритмол- ог
Q 21.2	Дефект предсердно-желудочковой перегородки (атриовентрикулярный канал), неполная форма	Врач общей практики / Педиатр / Кардиолог	Кардиохирург	Терапевт / Педиатр / Кардиолог / Кардиохирург	Эндокринолог/ Интервенционный хирург/ Пульмонолог/ Невропатолог/ Торакальный хирург/ Гепатолог/ Уролог/ Нефролог/ Сосудистый хирург/ Гастроэнтеролог/ Анестезиолог/Реан- иматолог/ЛОР врач/ Стоматолог/Аритм- олог

**ПЛАНОВАЯ ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПЕНСАРНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПО НОЗОЛОГИИ
АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ**

Диагностические мероприятия	Наименование медицинских услуг	По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или проверок	Период лечения
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение*				
		СВП/СП	МЩЦ	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения регионального уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Консультация основного специалиста (врача)	1. Семейный врач / ВОП	+	+				По крайней мере, в период медицинского осмотра 2 раза; 1 раз при наличии заявления по болезни и при наличии показаний	30 дней
	2. Педиатр		+	+	+	+		
	3. Кардиолог		+	+	+	+		
<p>Примечание: в случае выявления у пациента сопутствующих или иных заболеваний, осмотр соответствующих узких специалистов проводится в соответствии с показаниями, согласно Национальным клиническим протоколам; При осложнённом течении заболевания, а также при наличии показаний к хирургическому вмешательству, проводится экстренная консультация хирурга. В зависимости от состояния пациента он направляется на стационарное лечение и/или хирургическое вмешательство, при осложнении стационарное лечение больше 40 дней</p>								
	1. Кардиохирург				+	+	Проводит одно обследование в случае заявления по заболеванию и полное обследование в случае показания*	30 дней
	2. Сосудистый хирург			+	+	+		
	3. Эндокринолог			+	+	+		
	4. Интервенционный хирург				+	+		
	5. Пульмонолог			+	+	+		
	6. Невропатолог			+	+	+		
	7. Торакальный хирург			+	+	+		

	8. Гепатолог			+	+	+		
	9. Нефролог				+	+		
	10. Гастроэнтеролог			+	+	+		
	11. Уролог			+	+	+		
	12. Анестезиолог				+	+		
	13. Реаниматолог				+	+		
	14. ЛОР врач		+	+	+	+		
	15. Стоматолог		+	+	+	+		
	16. Аритмолог					+		

Примечание: (по показаниям) при выявлении у пациента дополнительных или сопутствующих заболеваний необходимо обследование другими соответствующими узкими специалистами, указанными в Национальных клинических протоколах, в соответствии с показаниями;

Основные лабораторные исследования	1. Общий анализ крови	+	+	+	+	+	1. Один раз в случае заболевания и/или по инструкции. 2. Назначается 2 раза в 1 год (ОАК, Биохимический анализ крови, ОАМ). 3. Не менее одного раза в период стационарного лечения заболевания и/или по инструкции*	
	2. Общий анализ мочи	+	+	+	+	+		
	3. Биохимический анализ крови (общий билирубин, прямой и непрямой билирубин, АЛТ, АСТ, общий белок, мочевины, креатинин, электролиты, глюкоза крови);		+	+	+	+		
	4. Коагулограмма (АЧТВ, МНО, фибриноген, ПВ, ПТИ, МНО);		+	+	+	+		

Примечание: Если при обследовании пациента будут выявлены сопутствующие заболевания, по показаниям будут проведены дополнительные обследования в зависимости от уровня медицинского учреждения.

Дополнительные лабораторные исследования	1. Гепатит В и С		+	+	+	+	<p>1. Один раз в случае заболевания и/или по инструкции.</p> <p>2. Назначается 2 раза в 1 год (ОАК, Биохимия, ОАМ)</p> <p>3. Не менее одного раза в период стационарного лечения заболевания и/или по инструкции*</p>
	2. ВИЧ		+	+	+	+	
	3. RW		+	+	+	+	
	4. Группа крови		+	+	+	+	
	5. Определение СРБ в крови			+	+	+	
	6. Кислотно-щелочной баланс			+	+	+	
	7. Экспресс-тест на определение количества Д-димера			+	+	+	
	8. Определение СОЭ			+	+	+	
	9. Определение тромбоцитов			+	+	+	
	10. Анализ электролитов и рН крови			+	+	+	
	11. Определение кислотно-щелочного состояния крови (КЩС)			+	+	+	
	12. Определение лейко-формулы			+	+	+	
	13. Определение времени свертывания крови			+	+	+	
	14. Определение уровня глюкозы в крови		+	+	+	+	
	15. Определение красной части крови			+	+	+	
	16. Определение липидного спектра крови (ТГ, Холестерин, ЛПВП, ЛПНП, ЛПОНП, КА)			+	+	+	

***Примечание: (по показаниям)** При выявлении у пациента сопутствующих заболеваний в ходе обследования ему будут проведены дополнительные обследования по показаниям в зависимости от уровня лечебного учреждения. Лабораторные исследования обязательно проводит лечащий врач, результаты этих анализов направляются узким специалистам следующего уровня. Повторное лабораторное обследование проводится только по назначению специалиста или в процессе стационарного лечения.

*Гепатиты В и С, ВИЧ, RW и группа крови должны проверяться у пациентов, у которых планируется хирургическое вмешательство или переливание компонентов крови.

Основные инструментальные исследования	ЭКГ	+	+	+	+	+	1. Один раз при обращении по болезни и/или по инструкции* 2. Планово 2 раза в год (ЭКГ, ЭхоКГ) 3. Не менее одного раза в период стационарного лечения по поводу заболевания и/или согласно инструкции*
	Эхокардиография			+	+	+	
	УЗИ брюшной полости		+	+	+	+	
	Рентгенография грудной клетки и брюшной полости			+	+	+	
	Ангиография и тензиометрия				+	+	
	ЭГФДС			+	+	+	
	МСКТ ангиография сердца и магистральных сосудов с контрастированием			+	+	+	

***Примечание:** В случае выявления сопутствующих заболеваний при обследовании пациента основные обследования могут проводиться несколько раз в зависимости от уровня лечебного учреждения. Если при осмотре пациента будут обнаружены сопутствующие заболевания, в зависимости от уровня медицинских учреждений основные обследования могут быть проведены несколько раз в соответствии с инструкцией. Количество инструментальных исследований в стационарных условиях определяется индивидуально исходя из клинического состояния пациента, стадии заболевания и наличия показаний.

Дополнительные инструментальные исследования	МСКТ-Коронарная ангиография				+	+	
	УЗИ глубоких вен н/к			+	+	+	
	Спирометрия		+	+	+	+	
	МСКТ органов грудной клетки			+	+	+	

Примечание: (по показаниям) При выявлении у пациента сопутствующих заболеваний в ходе обследования ему будут проведены дополнительные обследования по показаниям в зависимости от уровня лечебного учреждения. Инструментальные диагностические исследования проводит лечащий врач. При наличии показаний к лечению в медицинском учреждении другого уровня пациент будет направлен вместе с копиями обследования. Повторное инструментальное диагностическое обследование проводится только по назначению специалиста или в процессе стационарного лечения. При выявлении сопутствующих заболеваний во время консультации пациента проводятся доступные инструментальные диагностические исследования на уровне

медицинских учреждений. Проведение УЗИ вен нижних конечностей и спирометрии необходимо при подготовке пациентка к оперативному лечению.

***ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:** Тяжесть заболевания и рецидив клинических признаков.

ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОГО СТАЦИОНАРНОГО ЛЕЧЕНИЯ

Плановая госпитализация (без хирургического вмешательства)	Экстренная госпитализация
На одышку, сердцебиение и утомляемость при физической нагрузке, частую простуду, общую слабость.	На одышку и сердцебиение при незначительной физической нагрузке, перебои в работе сердца, нехватка воздуха в положении лежа, повышенная утомляемость, нарастающая общая слабость.

Меры лечения (основное медикаментозное лечение)		Лечебные мероприятия					Средняя суточная доза	Дозировка на один курс
		По уровню и виду плановой медицинской помощи						
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
лекарственного средства (международное непатентованное)	Дозировка и применение препарата	ПСВ/СП	ЦМПШ	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения регионального уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Цефалоспорины 3 - поколения. Цефтриаксон 1 гр.	По 1 гр в/м 2 раза в день По 1 гр в/в 2 раза в день	+	+	+	+	+	1 – 3 г в день, 2 раза в день 50 мг/кг/сут	-
Дигиталис гликозиды 1) Дигоксин (таб) 0,25 мг 2) Дигоксин (амп) 0,25 мг/мл	0,12 мг парентерально 1-2 раза в день 0,5 – 1 мл в/в		+	+	+	+	0.12 – 0.25 мг в день, 1 – 2 раза в день 125 - 750 мкг/кг/сут	-

III класс антиаритмического препарата: Амиодарон (таб) 200 мг	По 200 мг парентерально 1 - 3 раза в день	+	+	+	+	+	200–400 мг в день, 1–3 раза в день 10–20 мг/кг/сут	-
II класс антиаритмического препарата: Анаприлин (таб) 10 – 40мг	По 10 - 20 мг парентерально 1 - 2 раза в день	+	+	+	+	+	10–40 мг в день, 1–3 раза в день 2–5 мг/кг/сут	-

Примечание: (по показаниям) При выявлении сопутствующих заболеваний при обследовании пациента дозировка и вид дополнительных лекарственных средств могут быть изменены по показаниям в зависимости от уровня лечебного учреждения.

(ПЛАНОВАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ОПЕРАЦИЯ)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	По уровню и виду плановой медицинской помощи				
	Амбулаторное лечение		Стационарное лечение		
	ПСВ/СП	ЦМПП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения регионального уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
Название хирургической процедуры/вмешательства/лечения					
Радикальная коррекция атриовентрикулярного канала			+	+	+
Сужение легочной артерии (операция Мюллера)			+	+	+
Радикальная коррекция атриовентрикулярного канала и пластика митрального клапана				+	+

Примечание: (по показаниям) При формировании лечебно-технической базы хирургической практики и с учетом потенциала специалистов республиканские практики могут проводиться на областном или районном уровне.

(ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)

План питания	По уровню и виду плановой медицинской помощи				
	Амбулаторное лечение		Стационарное лечение		
	ПСВ/СП	ЦМПП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения регионального уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
Таблица диеты и ее продолжительность					
Диета стол № 10	+	+	+	+	+

Режим - назначается с учетом общего состояния пациента.	+	+	+	+	+
Фитотерапия	+	+	+	+	+

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ)

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ЗДОРОВОГО КОНТИНГЕНТА/ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С "D" НАБЛЮДЕНИЕМ)

Меры диспансеризации	Наименование медицинских услуг	ПСВ/СП	ЦМПП	Минимальное количество событий	Период диспансерного контроля
Консультация специалиста (врача)	1. Объективный осмотр	+	+	Согласно показаниям	
	2. Клиническое обследование	+	+	Согласно показаниям	
Примечание: При выявлении дополнительных сердечно-сосудистых заболеваний их наблюдение и лечение проводятся в условиях ПСВ/СП и МПЦП.					
Лабораторные тесты	1. Общий анализ крови	+	+	Согласно показаниям	
	2. Биохимический анализ крови	+	+	Согласно показаниям	
	3. Коагулограмма	+	+	Согласно показаниям	
Примечание: Если при обследовании пациента будут выявлены сопутствующие заболевания, по показаниям будут проведены дополнительные обследования в зависимости от уровня лечебного учреждения.					
Инструментальные тесты	1. ЭГДФС		+	Согласно показаниям	
	2. Рентгенологическое исследование		+	Согласно показаниям	
	3. ЭхоКГ		+	Согласно показаниям	
Примечание: Если при обследовании пациента будут выявлены сопутствующие заболевания, по показаниям будут проведены дополнительные обследования в зависимости от уровня лечебного учреждения.					

(ПЕРВИЧНАЯ, ВТОРИЧНАЯ И ТРЕТИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА/СКРИНИНГ)

Профилактические меры	Наименование медицинских услуг	ПСВ/СП	ЦМПП	Минимальное количество событий	Период реабилитации
Консультация специалиста (врача)	1. Медицинское обследование (выявление факторов риска)		+	Согласно показаниям	
	2. Систематическое наблюдение врача СП и/или центральной поликлиники (хирурга)		+	Согласно показаниям	
Примечание: (Согласно показаниям) Если в ходе систематического наблюдения за пациентами выявляются факторы риска, пациенты направляются к профильным специалистам для более углубленного медицинского обследования.					

(РЕАБИЛИТАЦИЯ)

Реабилитационные мероприятия	Наименование медицинских услуг	Дом при данных обстоятельствах	ПСВ/СП/ЦМПП	В стационаре	Минимальное количество событий	Период реабилитации
Совет эксперта (врача)	Рекомендации и мониторинг правильного питания	+	+	+	Постоянно	
	Регулярная рутина движений	+	+	+	Постоянно	
	Распорядок дня и режим сна	+	+	+	Постоянно	
	Лечебная физкультура	+	+	+	Постоянно	
	Фитотерапия		+	+	Согласно показаниям	
	Массаж		+	+	Согласно показаниям	
	Физиотерапия		+	+	Согласно показаниям	

Примечание: в зависимости от состояния здоровья пациента могут быть добавлены дополнительные меры

Заведующий отделением врождённых пороков сердца №1:

к.м.н. Холмуратов А.А.