

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

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ УЧЕБНО-ЛЕЧЕБНО-МЕТОДИЧЕСКИЙ ЦЕНТР НЕОНАТАЛЬНОЙ ХИРУРГИИ ПРИ РЕСПУБЛИКАНСКОМ
ПЕРИНАТАЛЬНОМ ЦЕНТРЕ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ
«АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ»**

ТАШКЕНТ-2025

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ
«АНОРЕКТАЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ У ДЕТЕЙ»**

**НАЗВАНИЕ (КОД) НАЦИОНАЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО СТАНДАРТА ПО НОЗОЛОГИИ, НАИМЕНОВАНИЕ СПЕЦИАЛИСТОВ,
ЗАНИМАЮЩИХСЯ ДИАГНОСТИКОЙ И ЛЕЧЕНИЕМ**

Код МКБ-10/11:	Название нозологии	Специалисты, занимающиеся нозологиями для диагностики и лечения в амбулаторных условиях		Специалисты, занимающиеся нозологиями для стационарной диагностики и лечения	
		Главный курирующий специалист	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены	Главный курирующий специалист	Дополнительные специалисты, которые будут привлечены
МКБ-10		Детский хирург, семейный врач	Неонатолог, Гастроэнтеролог	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	Кардиохирург, нейрохирург, генетик, гастроэнтеролог, невропатолог, неонатолог, ЛОР
Q42.0	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки со свищем				
Q42.1	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз прямой кишки без свища				
Q 42.2	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода со свищем				
Q 42.3	Врожденные отсутствие, атрезия и стеноз заднего прохода без свища				
МКБ-11					
LB17	Структурные аномалии развития анального канала				

ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРНЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ

Диагностические мероприятия	Название медицинских услуг	По уровню и виду плановой медицинской помощи					Минимальное количество услуг или обследований	Продолжительность лечения
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение*				
		ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня		
Консультация главного специалиста (врача)	1. Жалобы и анамнез 2. Объективный осмотр 3. Физикальное и клиническое обследование 4. Инструментальные исследования	-	-	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	4	Период лечения: по обращению Продолжительность лечения: до 90 дней
Примечание: В случаях отсутствия специалиста в районе пациенты направляются в соседний район.								
Консультация (дополнительного) специалиста (врача)	1. Жалобы и анамнез 2. Объективный осмотр 3. Физикальное и клиническое обследование.	-	-	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	Детский хирург, анестезиолог-реаниматолог	4	Период лечения: по обращению Продолжительность лечения: до 90 дней
Примечание. При выявлении сопутствующих заболеваний при обследовании пациента проводятся дополнительные консультации специалистов согласно показаниям на уровне медицинских учреждений. При тяжелом течении заболевания при необходимости количество обследований может увеличиться.								
Основные лабораторные анализы	1. Общий анализ крови	-	-	+	+	+	1	
	2. Общий анализ мочи	-	-	+	+	+	1	
	3. Биохимический анализ крови	-	-	+	+	+	1	
	4. Коагулограмма	-	-	-	+	+	1	
	5. Определение HBsAg	-	-	+	+	+	1	
	6. Определение AntiHCV	-	-	+	+	+	1	

	7. Определение ВИЧ	-	-	+	+	+	1	
	8. Определение группы крови	-	-	+	+	+	1	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений. При тяжелом течении заболевания при необходимости количество обследований может увеличиться.

Дополнительные лабораторные исследования	1. Прокалцитонин	-	-	-	+	+	1	
	2. Определение уровня глюкозы в крови	-	-	+	+	+	1	
	3. КЩС крови	-	-	+	+	+	1	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений. При тяжелом течении заболевания при необходимости количество обследований может увеличиться.

Основные инструментальные исследования	1. УЗИ промежности	-	-	+	+	+	1	
	2. Рентгенография (Инвертография)	-	-	+	+	+	2	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений. При тяжелом течении заболевания при необходимости количество обследований может увеличиться.

Дополнительные инструментальные исследования	1. УЗИ ЖКТ	-	-	+	+	+	1	
	2. НСГ	-	-	+	+	+	1	
	3. ЭхоКГ	-	-	+	+	+	1	
	4. УЗИ внутренних органов	-	-	+	+	+	1	
	5. Фистулография/ Колостография	-	-	+	+	+	1	
	6. Рентгенография малого таза (определение сакрального индекса)	-	-	-	+	+	1	
	7. МСКТ/МРТ	-	-	-	+	+	1	
	8. Сфинктерометрия	-	-	-	+	+	1	

Примечание: При выявлении сопутствующих заболеваний при осмотре больного проводятся дополнительные обследования по показаниям, основанным на уровне медицинских учреждений. При тяжелом течении заболевания при необходимости количество обследований может увеличиться.

ПСВ – пункт семейного врача; СП – семейная поликлиника; МПСП – многопрофильная семейная поликлиника; УЗИ – ультразвуковое исследование; Эхо-КГ – эхокардиография; НСГ- нейросонография; ЖКТ- желудочно-кишечный тракт; МСКТ- Мультиспиральная магнитная томография; МРТ-

магнитнорезонансная томография;

ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:

При данной патологии стационарное лечение хирургического профиля

(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основное медикаментозное лечение)		По уровню и виду медицинской помощи					Средняя суточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторное лечение		Стационарное лечение				
Международное незапатентованное название препарата	Дозировка и применение препарата	ПСВ	СП/МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицин- ские учреждения областного уровня	Медицин- ские учреждения республи- канского уровня		
Метоклопрамид	0,5% 2 мл раствор для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Ампициллин	50-100мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Гентамицин	4мг/кг/сут	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Цефазоллин	50-100мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.

Цефотаксим	50-100мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Цефепим	50-80мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Сулперазон	50-80мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Ванкомицин	10-20/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Амикацин	15мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Метронидазол	7,5мг/кг/разовая для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Аминовен 10%	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Глюкоза 10%, 40%	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.

Натрий хлор 0,9%	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Гепарин 25000 ЕД\5000ед	20ЕД/кг/сут в составе инфузии	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Калий хлорид 4%	2-4ммоль/кг/сут в составе инфузии	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Кальций глюконат 10%	2ммоль/кг/сут в составе инфузии	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Липофундин	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Флуканозол	3-5мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Витамин К	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Дицинон	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.

Инфулган	7,5мг/кг/сут для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Парацетамол свечи	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Тиенам	20мг/кг/разовая для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Меропинем	20мг/кг/разовая для инъекций	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Магnezия сульфат 25%	0,2мл/кг/разовая	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
ГОМК 20%	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Фентанил 0,005%	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Ардуан 2мл	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.

Кетамин 1мл, 50-100мг	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
Сибазон 0,5% (Верзипам)	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	-	-	+	+	+	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.	Доза, способ введения и режим подбираются индивидуально.
<p>Примечание: 1.Суточная доза препаратов для парентерального питания зависит от веса при рождении, курсовая доза препаратов для парентерального питания зависит от тяжести заболевания и может увеличиваться. 2. Вышеуказанные препараты назначаются по показаниям в соответствии с клиническим состоянием ребенка. 3.При тяжелом течении заболевания и определении чувствительности курсовая доза антибиотиков может быть увеличена</p>								

(СРОЧНАЯ И ЭКСТРЕННАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ОПЕРАЦИЯ)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	По уровню и виду скорой и неотложной помощи				
	Амбулаторное лечение		Стационарная поддержка*		
Название операции/вмешательства/лечения	СМП/ дома	СП/СГП/МЦЦП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
1. Наложения колостомы				+	+
2. Наложения илеостомы				+	+
3. Анопластика				+	+
4. Промежностная проктопластика				+	+
<p>Примечание: (здесь представлена инструкция хирургической операции/вмешательства/процедуры) После того, как у больного диагностирован высокая кишечная непроходимость, атрезия пищевода проводят лапароскопическую или традиционную коррекцию порока. При ожидаемых ранних и поздних осложнениях рекомендуется повторное хирургическое вмешательство.</p>					

(ПЛАНОВАЯ ХИРУРГИЧЕСКАЯ ОПЕРАЦИЯ)

Лечебные мероприятия (оперативное лечение)	По уровню и виду скорой и неотложной помощи				
	Амбулаторное лечение		Стационарная поддержка*		
Название операции/вмешательства/лечения	СМП/ дома	СП/ СГП/ МПЦП	Районные (городские) больницы	Медицинские учреждения областного уровня	Медицинские учреждения республиканского уровня
1. Наложения колостомы				+	+
2. Наложения илеостомы				+	+
3. Анопластика				+	+
4. Промежностная проктопластика				+	
5. Лапароскопическая брюшно-промежностная аноректопластика				+	+
6. Традиционная брюшно-промежностная аноректопластика				+	+
7. Переднесагитальная аноректопластика				+	+
8. Заднесагитальная аноректопластика				+	+
9. Заднесагитальная аноректо-уретра-вагинопластика				+	+
10. Традиционная брюшно-промежностная вагинопластика				+	+
11. Эпицистостомия				+	+
12. Клоакоскопия (Цистоскопия)				+	+
13. Реконструкция колостомы				+	+
14. Аппендексстомия (операция Малона)				+	+
15. Закрытие кишечных стом					
<p>Примечание: (здесь представлена инструкция хирургической операции/вмешательства/процедуры) При ожидаемых ранних и поздних осложнениях рекомендуется повторное хирургическое вмешательство.</p>					

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОГО НА “Д” УЧЁТЕ)

Мероприятия по проведению диспансеризации	Название медицинских услуг	ПСВ/СП	МПЦП	Минимальное количество	Период диспансерного наблюдения
Консультация специалиста (врача)	Осмотр врача	+	+	4	1 год
Примечание. Количество осмотра врача зависит от заболевание больного, проведенной операции, состояние больного					
Инструментальные исследования	Сфинктерометрия	-	+	1	1 год
	УЗИ (мочеволовой системы)	-	+	2	1 год
Примечание: Через 3-6 месяц у больных проводят повторно					

(РЕАБИЛИТАЦИЯ)

Реабилитационные мероприятия	Название медицинских услуг	Дом условия	СП/СГП/МПЦП	Стационарный условия	Минимальное количество событий	Реабилитационный период
Консультация эксперта (врача)	1. Плановая бужирование (дилятация) неоануса	+	+	+	1	1 год
	2. Плановая электростимуляция сфинктеров неоануса.	-	+	-	1	1 год
	3. Профилактика спаечных кишечных непроходимости	-	+	-	1	1 год
Примечание: Длительность реабилитаций зависит от возраста, от проведенной операции.						
Лабораторные исследования	1.					
	2.					

	...					
Примечание: Назначение лабораторных исследований зависит от соматического состояние больного						
Инструментальные исследования	1. УЗИ (мочеволовой системы)	-	+	-	1	
	2. Сфинктерометрия	-	+	-	1	
Примечание: Назначение инструментальных исследований зависит от соматического состояние больного						