

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

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН

РЕСПУБЛИКАНСКИЙ ЦЕНТР ДЕТСКОЙ ОРТОПЕДИИ

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ

« НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ »

ТАШКЕНТ 2025г

“УТВЕРЖДАЮ”
Директора Республиканского
центра детской ортопедии
Гуликов А.Б.
« 22 » мая 2025 год



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
« НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ »**

ТАШКЕНТ 2025 г

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО ОКАЗАНИЮ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

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

| Кодирование по МКБ 10/11 | Наименование нозологии: | Специалисты, занимающиеся амбулаторной диагностикой по данной нозологии | | Специалисты, занимающиеся диагностикой и лечением данной нозологии в условиях стационара | |
|--------------------------|--------------------------|---|--|--|---|
| | | Основной контролирующий специалист | Дополнительные специалисты | Основной контролирующий специалист | Дополнительные специалисты |
| Q – 78.0 | Несовершенный остеогенез | - Ортопед | - Педиатр - Генетик - Невропатолог - Психолог | - Ортопед | - Педиатр - Кардиолог - Генетик - Невропатолог - Анестезиолог - Реаниматолог - Психолог |

Примечание: 1. Консультация врача генетика связана с тем, что одним из основных факторов в развитии несовершенного остеогенеза является наследственный фактор. Консультация врача генетика проводится в областных и Республиканских учреждениях по показанием лечащего врача.

МЕРОПРИЯТИЯ ПО ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИЮ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ

НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

| Диагностические мероприятия | Наименование медицинских услуг | Виды и степень медицинской помощи | | | | | Минимальное количество Медицинских услуг и обследований | Срок лечения |
|--|---|-----------------------------------|-----|-------------------------------|----------------------------------|--|---|--------------|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь | | | | |
| | | СВП/СП | ЦМП | Районная (городская) больница | Областные медицинские учреждения | Республиканские медицинские учреждения | | |
| Основной специалист (врач) консультант | 1. Жалобы и сбор анамнеза | | + | + | + | + | Каждый раз при поступлении | 7-14 дней |
| | 2. Объективный осмотр | | + | + | + | + | Каждый день до выписки пациента | |
| | 3. Физикальные и клинические обследования | | + | + | + | + | Каждый раз при поступлении | |
| | 4. Ежедневное наблюдение врачом, а также процедуры и поддерживающий уход за больным | | | + | + | + | Каждый день до выписки пациента | |
| Примечание: | | | | | | | | |
| Дополнительный специалист (врач) консультант | 1. Жалобы и сбор анамнеза. | + | + | + | + | + | По показаниям | 7-14 дней |
| | 2. Объективный осмотр | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| | 3. Физикальное и клиническое обследование | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| Примечание: в случае наличия у пациента дополнительных других или сопутствующих заболеваний по показаниям ему необходимо пройти обследование у других соответствующих специалистов узкого профиля, перечисленных в Национальном клиническом протоколе; при выявлении осложнений, а также в случаях, когда показано оперативное вмешательство, проводится срочная консультация хирурга в зависимости от состояния больного направляют на стационарное лечение. | | | | | | | | |
| Основные лабораторные исследования | 1. Общий анализ крови | + | + | + | + | + | Перед каждой лечением и по показаниям | 7-14 дней |
| | 2. Общий анализ кала и мочи | + | + | + | + | + | Перед каждой лечением и по показаниям | |

| | | | | | | | | |
|--|--|---|---|---|---|---|---------------------------------------|-----------|
| | 3. Биохимический анализ крови (кровь на кальций) | | | | + | + | | |
| | 4. Группа крови и резус фактор | | | | + | + | | |
| | 5. Коагулограмма | | | | + | + | | |
| | | | | | + | + | | |
| Примечание: Определение группа крови, резус фактора и коагулограмма проводится у больных которые госпитализированны с целью оперативного лечения в областных и Республиканских учреждениях. | | | | | | | | |
| Дополнительные лабораторные исследования | 1. Определении кальция в крови | | | + | + | + | По показаниям | 7-14 дней |
| | 2. Определении фосфора в крови | | | + | + | + | По показаниям | |
| | 3. Определении магния в крови | | | + | + | + | По показаниям | |
| | 4. Определении щелочной фосфатазы в крови | | | + | + | + | По показаниям | |
| | 5. Определении витамина Д в крови | | | | + | + | По показаниям | |
| | 6. HbsAg, HCV | | | | | + | По показаниям | |
| | 7. ВИЧ (экспресс тест) | | | | | | По показаниям | |
| | 8. | | | | | | По показаниям | |
| | 9. | | | | | | По показаниям | |
| | 10. | | | | | | По показаниям | |
| Примечание: ВИЧ экспресс тест проводится у больных (в анамнезе часто болеющие и больные оперированные в других лечебных учреждениях по несколько раз и при подозрении на ВИЧ), которые госпитализированы с целью оперативного лечения . | | | | | | | | |
| Основные инструментальные исследования | 1. УЗИ внутренних органов | + | + | + | + | + | Перед каждым лечением и по показаниям | |

| | | | | | | | | |
|--|--|--|--|--|---|---|--|---------|
| | 2. УЗИ тазобедренного сустава (по Графу) | | | | + | + | У детей до 4 х мес | 3-6 мес |
| | 3. Рентгенография (по сегментам) | | | | + | + | Перед каждым лечением и по показаниям (через каждые 3-6 мес) | |
| | 4. Рентгенография (грудной клетки) | | | | + | + | Перед оперативным лечением | 3-6 мес |
| | 5. МСКТ (по сегментам) | | | | | + | Перед оперативным лечением по показаниям | 3-6 мес |
| | 6. МРТ (по сегментам) | | | | | + | Перед оперативным лечением по показаниям | 3-6 мес |
| | 7. ЭКГ | | | | + | + | Перед оперативным лечением | 3-6 мес |
| | 8. Эхо КГ | | | | + | + | По показаниям | 3-6 мес |

Примечание: 1. УЗИ внутренних органов проводится в областных и Республиканских учреждениях у больных которые госпитализированы с целью оперативного лечения.

2. УЗИ тазобедренного сустава по Графу проводится у детей до 4 мес. в областных и Республиканских учреждениях.

| | | | | | | | | |
|---|----|--|--|--|--|--|--|--|
| Дополнительные инструментальные исследования | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |

Примечание:

*** ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ: 1.** Дети с несовершенным остеогенезом от 1 мес до 5 лет для консервативного лечения.

2.. Дети с несовершенным остеогенезом старше 5 лет для оперативного лечения.

(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

| Лечебные мероприятия (основные) | | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи | | | | | Средняя суточная доза | Курсовая доза |
|--|---|---|-----|-------------------------------------|--|--|--|---|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь | | | | |
| | | СВП/СП | ЦМП | Районная (городская) больница | Областные медицинские учреждения | Республиканские медицинские учреждения | | |
| Название Лекарственных средств (международное непатентованное) | Дозировка и способ применения препарата | | | | | | | |
| Зомета (произведение золендроновой кислоты) | По 0,025 - 0,05 мг/кг/сутки, в/в 1 раза в сутке | | | | + | + | По 0,025 - 0,05 мг/кг/сутки, в/в 1 раза в сутке | По 0,025 - 0,05 мг/кг/сутки, в/в 1 раза в сутке |
| Цефалоспоринлар I-II-III авлод | По 0,5, 1,0 мг в/м или в/в 1-2 раза в сутке | | | | + | + | 1,0-3,0 мг | 5-15 мг |
| Метронидазол | По 50-100 мл раствора 1-2 раза в ден в/в капельно | | | | | | 50 мл 100 мл | 250 мл 500 мл |
| Фторхинолон | По 100 мл в/в капельно | | | | + | + | 10-15 мг/кг | 30-45 мг/кг |
| Натрий хлор | 0,9% раствор в/в от 100 мл, 500 мл, до 1000 мл | | | | + | + | 100-1000 мл | 300-3000 мл |
| Глюкоза | 5% раствор в/в от 100 до 1000 мл | | | | + | + | 100-1000 мл | 300-3000 мл |
| Аминокислоты | 10 мл/кг в/в капельно | | | | + | + | 10 мл/кг | 30 мл/кг |
| Препараты крови СЗП Эритроцитарная масса | По показаниям СЗП-10-15 мл/кг Эр масса 10-15 мл/кг | | | | + | + | 10-15 мл/кг 10-15 мл/кг | 10-15 мл/кг 10-15 мл/кг |
| Пентоксифиллин | 2% 5,0 мл раствор по 250 мл, 500 мл на растворе 0,9% | | | | + | + | 5,0 мл | 15,0 мл |

| | | | | | | | | |
|----------------------------|---|--|--|--|---|---|--|--|
| | натрий хлор в/в капельно | | | | | | | |
| Аскорбиновая кислота | 5% 2,0 мл раствора по 2,0 – 4,0 – 5,0 на растворе 5%-100, 200, 400 мл раствора глюкозы | | | | + | + | 2,0-5,0 мл | 10-25 мл |
| Цианокобаламин | 250 мкг, 500 мкг в/м | | | | + | + | 250-500 мкг | 1250-2500 мкг |
| Тиамин гидрохлорид | 5% раствора по 1,0 мл в/м | | | | + | + | 1,0-2,0 мл | 5,0-10,0 мл |
| Перидоксин гидрохлорид | 5% раствора по 1,0 мл в/м | | | | + | + | 1,0-2,0 мл | 5,0-10,0 мл |
| Метамидазол | 50% раствор в/м по 0,5-1,0-2,0 мл при болях | | | | + | + | 1,0-4,0 мл | 3,0-12,0 мл |
| Дифенгидрамин | 1,0 % раствор в/м 0,5-1,0 мл при болях с метамидазолом | | | | + | + | 1,0-2, мл | 3,0-6, мл |
| Прокаин (новокаин) | 0,5% раствор по 1,0-2,0-5,0 мл в/м с метамидазолом и дифенгидраминол при болях и повышений температуры тела | | | | + | + | 15-25 мл | 45-75 мл |
| Кальций хлор 10%-10 мл | 10% раствор по 10 мл на растворе 0,9%-100 мл натрий хлора в/в капельно | | | | + | + | 10 мл | 30 мл |
| Парацетамол | Таблетки по 500 мг или 15 мл раствора 2-3 раза в день | | | | + | + | 0,5-4 г | 20-30 г |
| Ибупрофен | 200 мг раствора перорал 3 раза в день. | | | | + | + | 600-1200 мг | 3000-4200 мг |
| Аминокапроновая кислота | в/в капельно по показаниям | | | | | | 100 мл/кг в течении 1 часа и 33 мл в | 100 мл/кг в течении 1 часа и 33 мл в |

| | | | | | | | | |
|------------------------------------|---|--|--|--|---|---|---|--|
| | | | | | | | течении 2 часа оперативного мешательста в/в капельно | течении 2 часа оперативного мешательста в/в капельно |
| Железо (III) гидроксид декстран | 1 раз в день в/м. Перорально 1-2 таб 1-2 раз в день | | | | + | + | 25-50 мг/мл | 250-500 мг/мл |

Примечание: 1. Лекарственные препараты входящие в группу Фторхинолонов назначаются больным старше 12 лет по показаниям.
2. Метронидазол назначается в после операционном периоде с целью повышения эффективности антибактериального лечения.
3. Раствор 0,1 % кальций хлора назначается с целью десенсибилизации в раннем послеоперационном периоде.
4. Препараты крови и кровозаменители назначаются при объёмных и длительно протекающих оперативных вмешательствах сопровождающихся с остеотомией нескольких костей.

(КОНСЕРВАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕСОВЕРШЕННЫМ ОСТЕОГЕНЕЗОМ)

| Лечебные мероприятия (консервативное лечения) | Виды и степень плановой медицинской помощи | | | | |
|---|--|-------------------------------------|---------------------|--|---|
| | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь | | |
| | ЦМП | Районная (городская) больница | ЦМП | Областная многопрофильная больница | Республика даражасидаги тиббийт муассасалари |
| 1. Внутривенное, капельное вливание произведение золендроновой кислоты. | | | | + | + |
| 2. Лечение с наложением гипсовых повязок | | + | + | + | + |
| 3. | | | | | |

(ЛЕЧЕБНАЯ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)

| Режим питания | Виды и степень плановой медицинской помощи | | | | |
|------------------|--|-----|----------------------------------|-------------------------------------|--|
| | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь | | |
| | СВП/СП | ЦМП | Районная (городская) больница | Областные медицинские учреждения | Республиканские медицинские учреждения |
| Диетический стол | | | | | |
| Стол №15 | | | + | + | + |

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ)

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ЗДОРОВОГО КОНТИНГЕНТА ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОЙ (НО) ПОД "Д" НАБЛЮДЕНИЕМ)

| Диспансерные мероприятия | Наименование медицинских услуг | СВП/СП | ЦМП | Минимальное количество мероприятий | Длительность диспансерного наблюдения |
|--------------------------|---|--------|-----|---|---------------------------------------|
| Консультация специалиста | 1. Жалобы и сбор анамнеза | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | 5 лет |
| | 2. Объективный осмотр | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | 5 лет |
| | 3. Физикальные и клинические обследования | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | 5 лет |

Примечание:

| | | | | | |
|----------------------------------|-----------------------|---|---|---|-------|
| Лабораторные исследования | 1. Общий анализ крови | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | 5 лет |
| | | | | | |

Примечание:

| | | | | | |
|--------------------------------------|--|--|---|---|-------|
| Инструментальные исследования | 1. Рентгенография тазобедренных суставов | | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | 5 лет |
| | | | | | |

(РЕАБИЛИТАЦИЯ)

| Виды реабилитации | Наименование медицинских услуг | В домашних условиях | СВП/СП/ЦМП | В условиях стационара | Минимальное количество мероприятий | Срок реабилитации |
|---|--|----------------------------|-------------------|------------------------------|---|--------------------------|
| Консультация специалиста (врача) | Жалобы и сбор анамнеза | + | + | + | 3-6-12 мес | 3-5 лет |
| | Объективный осмотр | + | + | + | 3-6-12 мес | 3-5 лет |
| | Физикальные и клинические обследования | | + | + | 3-6-12 ой | 3-5 лет |

Примечание:

| | | | | | | |
|----------------------------------|-----------------------|--|---|---|-----------|---------|
| Лабораторные исследования | 1. Общий анализ крови | | + | + | 3-6-12 ой | 3-5 лет |
| | | | | | | |

Примечание:

| | | | | | | |
|--------------------------------------|--|--|---|---|-----------|---------|
| Инструментальные исследования | 1. Рентгенография тазобедренных суставов | | + | + | 3-6-12 ой | 3-5 лет |
| | | | | | | |
| | | | | | | |

Примечание: Контроль врача физиотерапевта и специалиста ЛФК в областных и Республиканских учреждениях.