

Приложение 2
к приказу № 290
от «9» сентября 2024 года
Министра Здравоохранения
Республики Узбекистан

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО
НОЗОЛОГИИ «БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ»**

«УТВЕРЖДАЮ»
Ректор ТашПМИ
профессор Б. Т. Даминов



2024 год

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО
НОЗОЛОГИИ «БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ»

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ
«БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ», НАИМЕНОВАНИЕ СПЕЦИАЛИСТОВ, ПРИВЛЕКАЕМЫХ К ДИАГНОСТИКЕ
И ЛЕЧЕНИЮ**

Код по МКБ-10/11	Нозология	Специалисты, привлекаемые для диагностики и лечения в амбулаторных условиях по нозологии		Специалисты, привлекаемые для диагностики и лечения в стационарных условиях по нозологии	
		Главные специалисты	Дополнительные специалисты	Главные специалисты	Дополнительные специалисты
МКБ-11: 8B60.0	Боковой амиотрофический склероз	СВ; Невролог/ Терапевт/	1. Кардиолог; 2. Реаниматолог	Невролог / Терапевт/	Реаниматолог; Кардиолог; Диетолог; Психолог.

**ЛЕЧЕНИЕ, ДИАГНОСТИКА, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПО НОЗОЛОГИИ БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ
СКЛЕРОЗ**

Диагностические мероприятия	Наименование медицинских услуг	Тип и вид плановой медицинской помощи					Минимальное количество предоставляемых услуг	Продолжительность лечения		
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь *						
		СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения				
консультация Главного специалиста (врача)	1. СВ	+					2 раза	Амбулаторная помощь 10 дней. Стационарная помощь: 10 дней, тяжёлые и очень тяжёлые – до 21 дней,		
	2. Невролог		+	+	+	+	2 раза			

	3. Терапевт		+	+				2 раза	В медицинских учреждениях Республиканского уровня до 14 дней.
Вывод:									
консультация специалиста (врач) (дополнительный)	1. Кардиолог;		+	+	+	+	1		
	2. Реаниматолог		+	+	+	+	1		
Вывод: (по показаниям)									
Основные лабораторные исследования	1. Общий анализ крови	+	+	+	+	+	2 раза		
	2. Общий анализ мочи	+	+	+	+	+	2 раза		
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ	+	+	+	+	+	1 раз		
Вывод:									
Дополнительные лабораторные исследования	1. Определение лактатдегидрогеназы, лактазы в крови, вирус простого герпеса, электролитный баланс, цитомегаловирус, серологическое исследование ВИЧ				+	+	1		
	2. Исследование				+	+	1		

	состава спинномозговой жидкости на белки, глюкозу, хлориды, клеточный состав							
--	--	--	--	--	--	--	--	--

Вывод: (по показаниям)

Основные инструментальные исследования	1. ЭКГ	+	+	+	+	+	2	
	2. Индекс массы тела	+	+	+	+	+	1	
	3. Спирометрия	+	+	+	+	+	1	

Вывод:

Дополнительные инструментальные исследования	1. УЗИ органов брюшной полости				+	+	1	
	2. Мышечное УЗИ				+	+	1	
	3. ЭНМГ				+	+	1	
	4. МРТ головного мозга				+	+	1	
	5. МРТ позвоночника				+	+	1	

Вывод: (по показаниям)

***ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СТАЦИОНАРНОГО ЛЕЧЕНИЯ:**

Диагностические мероприятия	Медицинские услуги	Тип и вид плановой медицинской помощи					Минимальное количество предоставляемых услуг	Продолжительность лечения		
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь						
		СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения				
Другие виды исследования	1. Анализ жирных кислот с очень длинными цепями (VLSFA)				+	+	1			
	2. Исследование				+	+	1			

	антител к глутаматовой декарбоксилазе (анти-ГАД)							
	3. Серологическое исследование с подозрением на HTLV-1				+	+	1	

Вывод: (по показаниям)

(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)

Лечебные мероприятия (основные медикаментозные лечения)		Тип и вид плановой медицинской помощи					Среднесуточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь				
МНН лекарственного средства	Способ применения и дозы	СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения		
1. Рилузол	50 мг в сутки 2 раза внутрь	+	+	+	+	+	100 мг	60 табл.
2. Эдаравон	в/в 60 мг 1 кап.		+	+	+	+	60 мг	14 ампул (60 мг) на 14 дней.
3. Этилметилгидрокси-пиридина сукцинат	Внутримышечно 1-3 раза в день или в/в по 50-100 мг, затем по 125-250 мг внутрь 2-3 раза в день.	+	+	+	+	+	1 амп. 3 амп.	10 амп. 20 амп.
4. Церебролизин	10-50 мл медленно в/в или капельно		+	+	+	+	1 амп. 2 амп.	10 амп. 20 амп.
5. Депротеинизированный гемодериват крови теля	Исходная доза составляет 10-20 мл в/в или в/м ежедневно в течение 2 недель,		+	+	+	+	1 амп. 2 амп.	10 амп. 20 амп.

	затем 5-10 мл 3-4 раза в неделю.							
6. Цитофлавин	2 табл. 2 раза в день с перерывом 8-10 часов		+	+	+	+	2 табл.	60 табл.
7. Пирацетам	внутривенно 400-800 мг 3 раза в день	+	+	+	+	+	3 табл.	90 табл.
8. Цитиколин	внутривенно 200-300 мг 3 раза в день		+	+	+	+	3 табл.	90 табл.
9. Левокарнитин	в/в 500-1000 мг 1-2 раза в день	+	+	+	+	+	2 табл.	60 табл.

Вывод:

Лечебные мероприятия (дополнительное медикаментозное лечение)		Тип и вид плановой медицинской помощи						Среднесуточная дозировка	Дозировка на один курс
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь					
МНН лекарственного средства	Способ применения и дозы	СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения			
1. Тизанидин	внутривенно 2-4 мг 3 раза в день		+	+	+	+	3 табл.	90 табл.	
2. Баклофен	внутривенно 5-10 мг 3 раза в день		+	+	+	+	3 табл.	90 табл.	
3. Мемантин	внутрь первоначальная доза составляет 5 мг в сутки, постепенно увеличивается до 20 мг в сутки (разделяется на 2 дозы).		+	+	+	+	2 табл.	60 табл.	
4. Амитриптилин	внутривенно по 25-75 мг в сутки перед сном		+	+	+	+	1 табл.	30 табл.	
5. Адаптол	внутривенно 300-500 мг 2-3 раза в		+	+	+	+	3 табл.	90 табл.	

	день							
6. Ацетилцистеин	600-1200 мг в сутки перорально или ингаляционно		+	+	+	+	2 табл.	60 табл.
7. Нейромидин	перорально 20-40 мг 2-3 раза в день		+	+	+	+	3 табл.	90 табл.
Вывод: (по показаниям)								

ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА

Режим питания	Тип и вид плановой медицинской помощи				
	Амбулаторная помощь		Стационарная помощь		
Диетический стол и его продолжительность	СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения
Стол №15	+	+	+	+	+

ОКАЗАНИЕ ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ БАС

Лечебные мероприятия	Наименование медицинских услуг	Тип и вид экстренной медицинской помощи					Минимальное количество предоставляемых услуг	Продолжительность лечения		
		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь*						
		СМП/домашние условия	СП/СВП/ЦМП	Межрайонный центр экстренной медицинской помощи	Областной центр экстренной медицинской помощи филиал РЦЭСМП	Республиканский центр экстренной медицинской помощи Центр РЦЭСМП				
консультация главного специалиста (врача)	1. Невролог		+	+	+	+	1			
	2. Терапевт		+	+	+	+	1			
Вывод:										
консультация	1. Реаниматолог			+	+	+	1			

специалиста (врач) (дополнительный)	2. Кардиолог ...							1	

Вывод: (по показаниям)

Основные лабораторные исследования	1. Общий анализ крови		+	+	+	+	1	
	2. Общий анализ мочи		+	+	+	+	1	
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ			+	+	+	1	

Вывод:

Дополнительные лабораторные исследования	1. Определение лактатдегидрогеназы, лактазы в крови, вирус простого герпеса, электролитный баланс, цитомегаловирус, серологическое исследование ВИЧ				+	+	1	
	2. Исследование состава спинномозговой жидкости на белки, глюкозу, хлориды, клеточный состав				+	+	1	
	...							

Вывод: (по показаниям)

Основные инструментальные исследования	1. ЭКГ			+	+	+	1	
	2. Индекс массы тела	+	+	+	+	+	1	
	3. Спирометрия		+	+	+	+	1	
Вывод:								
Дополнительные инструментальные исследования	1. УЗИ органов брюшной полости			+	+	+	1	
Вывод: (по показаниям)								
*ПОКАЗАНИЯ К ЭКСТРЕННОМУ СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:								

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ЗДОРОВОГО КОНТИНГЕНТА/ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОГО, НАХОДЯЩЕГОСЯ НА «Д» НАБЛЮДЕНИЕ)

Диагностические мероприятия	Наименование медицинских услуг	СВП/СП	ЦМП	Минимальное количество предоставляемых услуг	Срок диспансерного учета
Консультация специалиста (врача)	1. Невролог	+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Терапевт	+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	...				
Вывод:					
лабораторные исследования	1. Общий анализ крови	+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Общий анализ мочи	+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ		+	каждые 6 месяцев	постоянно
Вывод:					
Инструментальные исследования	1. ЭКГ		+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Спирометрия	+	+	каждые 3 месяца	постоянно

Вывод:					

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитационные мероприятия	Наименование медицинских услуг	Домашняя условия	СВП/СП/ ЦМП	Стационарная условия	Минимальное количество мероприятий	Срок реабилитации
Консультация специалиста (врача)	1. Невролог		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Терапевт		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	...					
Вывод:						
лабораторные исследования	1. Общий анализ крови		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Общий анализ мочи		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ			+	каждые 6 месяца	постоянно
Вывод:						
Инструментальные исследования	1. ЭКГ		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Спирометрия		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	...					
Вывод:						
Методы Реабилитации	1. Использование упражнений и методов физической реабилитации для уменьшения проявлений таких симптомов заболевания, как боль, скованность мышц, мышечная слабость, высокая утомляемость, ограниченность движений, дыхательная недостаточность, трудности выполнения бытовых		+	+	каждые 3 месяца	постоянно

	навыков и самообслуживания					
	2. Физические упражнения, технические средства и тренажеры, помогающие поддержать физическое состояние мышц, суставов, связок, сухожилий; обучение правильной технике положения, перемещения пациента в кровати; присаживание, пересаживание, предупреждение падений и других осложнений, подбор трости или ходунков, использование механического или электрического креслаколяски.		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	...					

Вывод:

Лечебные мероприятия (медикаментозное лечение)		Домашняя условия	СВП/СП/ ЦМП	Стационарная условия	Среднесуточная дозировка	Дозировка на один курс
лекарственного средства (МНН)	Доза лекарственного средства и применение					
1.						
2.						
...						

Вывод:

ПАЛЛИАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Паллиативное мероприятия	Наименование медицинских услуг	Домашняя условия	СВП/СП/ ЦМП	Стационарная условия	Минимальное количество мероприятий	Срок реабилитации
Консультация специалиста (врача)	1. Психолог		+	+	1 раз в мес.	постоянно
	2.					
	...					

Вывод:

лабораторные исследования	1. Общий анализ крови		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
---------------------------	-----------------------	--	---	---	-----------------	-----------

	2. Общий анализ мочи		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ			+	каждые 6 месяцев	постоянно

Вывод:

Инструментальные исследования	1. ЭКГ		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	2. Спирометрия		+	+	каждые 3 месяца	постоянно
	...					

Вывод:

Методы паллиативного лечение	1. Контроль за симптомами: а) дыхательная поддержка: Неинвазивная вентиляция лёгких (NIV) — предпочтительный метод для поддержания дыхания на поздних стадиях. В некоторых случаях может понадобиться инвазивная вентиляция; б) управление слюноотделением и дисфагией: антихолинергические препараты, ботулинотерапия, радиотерапия слюнных желёз и использование отсосов для снижения слюноотделения. Для приёма пищи можно рекомендовать гастростому при выраженной дисфагии; в) обезболивание: использование анальгетиков, включая опиоиды на поздних стадиях для управления болью и дискомфортом; г) мышечные спазмы и ригидность: баклофен или тизанидин, а также физическая терапия и упражнения	+	+	+	1 раз в мес.	постоянно

	на растяжку.					
	2. Поддержка питания: а) сбалансированное питание: рекомендации по высококалорийной и высокопroteиновой пище, включая назначение добавок; б) гастростома: установка гастростомы для поддержания питания, если пациент испытывает трудности с глотанием.	+	+	+	1 раз в мес.	постоянно
	3. Психологическая поддержка: а) поддержка психического состояния: психологическая поддержка и назначение антидепрессантов для снижения тревожности и депрессии. Важна работа с пациентом и семьёй; б) раннее планирование ухода: обсуждение возможных сценариев, постановка целей лечения и паллиативного ухода в зависимости от предпочтений пациента.	+	+	+	1 раз в мес.	постоянно
	4. Физиотерапия и мобилизация: а) регулярная физическая активность для поддержания функциональных возможностей и предотвращения контрактур. Использование вспомогательных средств, таких как трости, ходунки, инвалидные коляски; б) оккупационная терапия: обучение использованию вспомогательных устройств и модификация дома для повышения комфорта и безопасности пациента.	+	+	+	1 раз в мес.	постоянно
	5. Социальная поддержка и адаптация: поддержка семьи и обучение членов семьи уходу за пациентом. Организация группы поддержки для обмена опытом с другими людьми, живущими с БАС,	+	+	+	1 раз в мес.	постоянно

	может быть полезной для улучшения качества жизни пациента и их близких.					
Вывод:						
	Лечебные мероприятия (медикаментозное /номедикаментозное лечение)					
лекарственного средства (МНН)	Дори-воситаси/фито-препаратнинг дозировкаси ва қўлланилиши лекарственного средства/ дозировка фито препараты и применение	Домашняя условия	СВП/СП/ ЦМП	Стационарная условия	Среднесуточная дозировка	Дозировка на один курс
1.						
2.						
...						
:						