

Приложение
к приказу № 401
от «25» декабря 2024 года
Министра Здравоохранения
Республики Узбекистан

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО
НОЗОЛОГИИ «МИАСТЕНИЯ ГРАВИС»**

Ташкент 2024



**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО
НОЗОЛОГИИ «МИАСТЕНИЯ ГРАВИС»**

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ПО НОЗОЛОГИИ «МИАСТЕНИЯ ГРАВИС»

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:	МИАСТЕНИЯ ГРАВИС:				
G70	Myasthenia gravis и другие нарушения нервно-мышечного синапса				
G70.0	Myasthenia gravis				
G70.1	Токсические нарушения нервно-мышечного синапса				
G70.2	Врожденная или приобретенная миастения				
G70.8	Другие нарушения нервно-мышечного синапса				
G70.9	Нарушение нервно-мышечного синапса неуточненное				
G73	Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках				
G73.0	Миастенические синдромы при эндокринных болезнях				
G73.2	Другие миастенические синдромы при опухолевом поражении (C00-D48)				
G73.3	Миастенические синдромы при других болезнях, классифицированных в других рубриках				
		СВ; Невролог/ Терапевт/Реаниматолог	Кардиолог; Офтальмолог; Эндокринолог; Пульмонолог.	Невролог / Терапевт/ Реаниматолог.	Кардиолог; Офтальмолог; Эндокринолог; Пульмонолог.

- * в процессе заполнения стандарта требуется следить за характеристиками периода течения нозологии, ее распространенностью у взрослых, беременных, детей и пожилых людей, а также за заболеванием по нозологии. Также не рекомендуется заполнять таблицы, не соответствующие нозологии. (Например, график (хирургической процедуры) не составлен, если только хирургическая процедура не проводится в соответствии с нозологией хирургической процедуры, или график (паллиативного лечения) не составлен, если паллиативное лечение не предусмотрено в данной нозологии.

ЛЕЧЕНИЕ, ДИАГНОСТИКА, РЕАБИЛИТАЦИЯ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИОННЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПО НОЗОЛОГИИ МИАСТЕНИЯ ГРАВИС

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. ОШ	+					2 раза	Амбулаторная помощь 10 дней. Стационарная помощь: 10 дней, тяжёлые и очень тяжёлые – до 21 дней, В медицинских учреждениях Республиканского уровня до 14 дней.
	2. Невролог	+	+	+	+	+	2 раза	
	3. Терапевт		+	+			2 раза	
	4. Реаниматолог				+	+	2 раза	
Вывод:								
консультация специалиста (врач) (дополнительный)	1. Кардиолог		+	+	+	+	1	
	2. Офтальмолог		+	+	+	+	1	
	3. Эндокринолог;		+	+	+	+	1	
	4. Пульмонолог		+	+	+	+	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,		+	+	+	+	1 раз	

	общий белок, общий билирубин, мочевина, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ							
Вывод:								
Дополнительные лабораторные исследования	1. ИФА на антитела к ацетилхолиновым рецепторам (AChR)				+	+	1	
	2. Исследование уровня антител к риаудиновым рецепторам (RyR)				+	+	1	
Вывод: (по показаниям)								
Основные инструментальные исследования	1. КТ или МРТ грудной клетки (тимус)		+	+	+	+	2	
	2. Электромиография (ЭМГ)			+	+	+	1	
	3. Провокационный тест с Тенсилоном (эдрфоний)			+	+	+	1	
Вывод:								
Дополнительные инструментальные исследования	1. Спирометрия				+	+	1	
	2. Эхокардиография				+	+	1	
	3. УЗИ тимуса				+	+	1	
	4. МРТ головного мозга				+	+	1	
Вывод: (по показаниям)								
*ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ СТАЦИОНАРНОГО ЛЕЧЕНИЯ:								
Диагностические	Медицинские услуги	Тип и вид плановой медицинской помощи				Минимальное		

мероприятия		Амбулаторная помощь		Стационарная помощь			количество предоставляемых услуг	Продолжительность лечения
		СВП/СП	ЦМП	район (город) больница	Медицинские учреждения областного уровня	Республиканские медицинские учреждения		
Другие виды исследования	1. Исследование аутоантител к мышечной специфической тирозинкиназе – MusK (РИА)				+	+	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. Азатиоприн	перорально, 2–3 мг/кг в сутки	+	+	+	+	+	2–3 табл.	60–90 табл. (1 табл. 50 мг, курс 1 месяц)
2. Атропин	в/в, п/к или в/м 0,5–1 мг при необходимости	+	+	+	+	+	2–4 амп.	10–20 амп. (курс при кризах)
3. Галантамин	в/м 2,5–10 мг 1–2 раза в сутки	+	+	+	+	+	1–2 амп.	20 амп. (курс 20 дней, 1 амп. 5 мг)
4. Декстроза	По показаниям в/в 5-40% индивидуально	+	+	+	+	+	50–100 мл (амп.)	500–1000 мл (курс)
5. Иммуноглобулин	в/в капельно 2 г/кг в	+	+	+	+	+	160–400 мл (амп.)	800–2000 мл

человеческий нормальный	течение 2–5 дней							(курс)
6. Калия хлорид	в/в капельно 1–2 г в сутки	+	+	+	+	+	2–4 амп.	60–120 амп. (курс 1 месяц)
7. Микофеноловая кислота	перорально 720–1440 мг в сутки	+	+	+	+	+	2–4 табл.	60–120 табл. (курс 1 месяц)
8. Неостигмина метилсульфат	Перорально или в/м 15–30 мг 2–4 раза в сутки	+	+	+	+	+	2–4 табл.	60–120 табл. (курс 1 месяц)
9. Оротовая кислота	перорально 500 мг 2–3 раза в сутки	+	+	+	+	+	2–3 табл.	60–90 табл. (курс 1 месяц)
10. Пиридостигмина бромид	Перорально 30–60 мг 3–6 раз в сутки	+	+	+	+	+	3–6 табл.	90–180 табл. (курс 1 месяц)
11. Преднизолон	Перорально 0,5–1 мг/кг в сутки	+	+	+	+	+	1–2 табл.	30–60 табл. (курс 1 месяц)
12. Спиринолактон	Перорально 25–100 мг в сутки	+	+	+	+	+	1–4 табл.	30–120 табл. (курс 1 месяц)
13. Циклоспорин	Перорально 2,5–5 мг/кг в сутки	+	+	+	+	+	2–4 капс.	60–120 капс. (курс 1 месяц)
14. Циклофосфамид	в/в капельно 500–1000 мг/м ²	+	+	+	+	+	1 амп.	3 амп. (курс 1 месяц)
15. Церебролизин	в/в или в/м 5–10 мл в сутки	+	+	+	+	+	1–2 амп.	10–20 амп. (курс 10 дней)
16. Цитофлавин	в/в капельно 10 мл 1–2 раза в сутки	+	+	+	+	+	1–2 амп.	20–40 амп. (курс 20 дней)
17. Пирацетам	Перорально или в/в капельно 4–8 г в сутки	+	+	+	+	+	4–8 табл.	120–240 табл. (курс 1 месяц)
18. Цитиколин	в/в или в/м 500–1000 мг 1–2 раза в сутки	+	+	+	+	+	1–2 амп.	30–60 амп. (курс 1 месяц)
19. Холин альфоцерат	Перорально или в/м 400 мг 2–3 раза в сутки	+	+	+	+	+	2–3 капс.	60–90 капс. (курс 1 месяц)
20. Левокарнитин	Перорально 500–1000 мг 2–3 раза в сутки	+	+	+	+	+	2–6 капс.	60–180 капс. (курс 1 месяц)
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		
Антибактериал терапия.			+	+	+	+		
Толперизол	Перорально 50–150 мг 2–3 раза в сутки.		+	+	+	+	2–3 таблеток	60–90 таблеток
Тиназидин	Перорально 2–4 мг 3 раза в сутки, при необходимости дополнительно 2–4 мг на ночь		+	+	+	+	3–4 таблетки	90-120 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 № 10	+	+	+	+	+

(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	+	+	1	длительно
	2. Терапевт	+	+	1	
	3. Реаниматолог		+	1	
Вывод:					
лабораторные исследования	1. Общий анализ крови	+	+	1	длительно
	2. Общий анализ мочи	+	+	1	длительно
	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевины, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ		+	1	длительно
Вывод:					
Инструментальные исследования	1. КТ или МРТ грудной клетки (тимус)		+	1	длительно
	2. УЗИ тимуса		+	1	длительно
	...				
Вывод:					

(РЕАБИЛИТАЦИЯ)

Реабилитационные мероприятия	Наименование медицинских услуг	Домашняя условия	СВП/СП/ЦМП	Стационарная условия	Минимальное количество мероприятий	Срок реабилитации
Консультация специалиста (врача)	1. Невролог		+	+	1	длительно
	2. Терапевт		+	+	1	длительно
	3. Реаниматолог			+	1	длительно
Вывод:						
лабораторные исследования	1. Общий анализ крови		+	+	4	длительно
	2. Общий анализ мочи		+	+	4	длительно

	3. Биохимический анализ крови: Глюкоза в крови, общий белок, общий билирубин, мочевины, креатинин, натрий, калий, хлор, КФК, АЛТ, АСТ, СРБ			+	2	длительно
Вывод:						
Инструментальные исследования	1. КТ или МРТ грудной клетки (тимус)			+	2	длительно
	2. Электромиография (ЭМГ)			+	2	длительно
	3. Провокационный тест с Тензилоном (эдроний)			+	2	длительно
Вывод:						
Методы Реабилитации	1. Медикаментозная терапия для контроля симптомов с помощью антихолинэстеразных препаратов, иммунодепрессантов, плазмафереза или внутривенного введения иммуноглобулинов.		+	+		длительно
	2. Умеренные физические упражнения, дыхательная гимнастика и электростимуляция мышц под контролем специалиста.	+	+	+		
	3. Психологическая поддержка, включая методы релаксации, стресс-менеджмент и консультации с психологом.	+	+	+		
	4. Диетологическая коррекция с включением в рацион белков, витаминов и минералов, а также избегание продуктов, вызывающих мышечную слабость.	+	+	+		
	5. Образовательные программы для пациента и семьи, направленные на изучение особенностей заболевания, профилактику обострений и навыки самоконтроля.	+	+	+		
	6. Социальная адаптация с помощью	+	+	+		

	консультаций по доступу к льготам, адаптации бытовой обстановки и использования вспомогательных средств.					
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					
Пиридостигмина бромид	Перорально 30–60 мг 3–6 раз в сутки	+	+	+	3–6 табл.	90–180 табл. (курс 1 месяц)
2.						
...						
Вывод:						