Приложение 3
к приказу № 287
от «15» сентября 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН**

**РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ДЕРМАТОВЕНЕРОЛОГИИ И КОСМЕТОЛОГИИ**

# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ

# «ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ»

**ТАШКЕНТ 2025**

“УТВЕРЖДАЮ”
директор ГУ “РСНПМЦДВиК”
МЗ РУз
Сабиров У.Ю.

_____
«____» _____ 2025 год

# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ

# «ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ»

ТАШКЕНТ 2025

# НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО НОЗОЛОГИИ
# «ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ»

**ТАШКЕНТ 2025**

## НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ СТАНДАРТ ПО ПО НОЗОЛОГИИ

## ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

### НАИМЕНОВАНИЕ ПРИВЛЕЧЕННЫХ СПЕЦИАЛИСТОВ ПО ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

| **Кодирование по МКБ 10 и наименование нозологии:** | **Кодирование по МКБ 11 и 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 |
| L94.0 Локализованая склеродермия<br><br>L94.1 Линейная склеродермия | EB61.0 Локализованая склеродермия<br><br>EB61.1 Линейная склеродермия<br><br>EB61.Y Другие уточнённые формы склеродермии | - Дерматовенеролог<br>- Ревматолог<br>- | - Ревматолог<br>- Педиатр<br>- Терапевт<br>- Кардиолог<br>- Эндокринолог<br>- Психотерапевт-невролог<br>- Гинеколог<br>- Офтальмолог | - Дерматовенеролог<br>- Ревматолог | - Ревматолог<br>- Педиатр<br>- Терапевт<br>- Кардиолог<br>- Эндокринолог<br>- Психотерапевт-невролог<br>- Гинеколог<br>- Подолог<br>- Офтальмолог |

## МЕРОПРИЯТИЯ ПО ДИАГНОСТИКЕ, ЛЕЧЕНИЮ, РЕАБИЛИТАЦИИ И ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ ПО НОЗОЛОГИИ

## ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

| Диагностические мероприятия | Наименование медицинских услуг | Виды и степень медицинкой 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 | 10-15 дней |
| | 2. Объективный осмотр | + | + | + | + | + | Каждый день до выписки пациента | |
| | 3. Физикальные и клинические обследоваия | + | + | + | + | + | Каждый раз при поступлении | |
| | 4. Ежедневное наблюдение врачом, а также процедуры и поддерживающий уход за больным | | | + | + | + | Каждый день до выписки пациента | |
| **Примечание: Лечение в амбулаторных условиях проводится с учётом формы и течения заболевания.** | | | | | | | | |
| **Дополнительный специалист (врач) консультант** | 1. Жалобы и сбор анамнеза. | + | + | + | + | + | По показаниям | 10-15 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; | | | | | | | | |
| **Основные лабораторные исследования** | 1. Общий анализ крови | + | + | + | + | + | Перед каждым лечением и по показаниям | 10-15 дней |
| | 2. Скрининговые тесты на наличие сифилиса (старше 14 лет) | + | + | + | + | + | Перед каждым лечением и по показаниям | |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| Примечание: | | | | | | | | |
| **Дополнительные лабораторные исследования** | Подтверждающие тесты (2 из 6 обязательные): РИФ, ИФА IgG и IgM, РИБТ, РПГА, ИХА, Иммуноблот IgG и IgM | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Общий анализ мочи | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| | Общий анализ кала | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| | Биохимические исследования | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| | Гистологическое исследование | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Иммунологические исследования | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Исследование антител методом ИФА, ИХЛА, ИФлА и ПЦР-диагностика | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Исследование на Фно альфа, интерлейкины | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Ревмопробы | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Кровь на LE клетки | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Определение содержания антител к топоизомеразе I (анти-Scl 70) | | | + | + | + | По показаниям | |
| | Кал на скрытую кровь | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Дополнительные инструментальные исследования** | Диагностика состояние кожи-дерматоскопия | | | + | + | + | По показаниям | 10-15 дней |
| | Кутаметрия (определение индекса плотности и | | | + | + | + | По показаниям | |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | эластичности кожи ) | | | | | | | |
| | Капилляроскопия диагностический метод для оценки состояния микрососудов. | | | | | + | По показаниям | |
| | УЗИ внутренних органов | + | + | + | + | + | По показаниям | |
| | Рентгенологическое исследование | | + | + | + | + | По показаниям | |
| | Компьютерная томография (КТ) | | | | + | + | По показаниям | |
| | Магнитно-резонансная томография (МРТ) | | | | + | + | По показаниям | |
| | Ультразвуковое исследование кожи метод для оценки толщины и структуры поражённых тканей. | | | | | + | По показаниям | |
| **Примечание:** В случае выявления побочных заболеваний при консультировании пациента проводятся существующие инструментальные диагностические тесты, исходя из уровня медицинских учреждений. | | | | | | | | |
| **ПОКАЗАНИЯ К СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ: Больные с Локализованной склеродермией и Линейной склеродермией**<br>**1.Клинические формы заболевания, требующие постоянного наблюдения врачом, мониторинга клинических и лабораторных показателей, назначения иммуносупрессивных и/или системных глюкокортикостероидных препаратов и/или фототерапии.**<br><br>**2.Отсутствие эффекта от лечения в амбулаторных условиях, условиях дневного стационара** | | | | | | | | |

**(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

| **Лечебные мероприятия (основные)** | | **Виды и степень медицинкой помощи** | | | | | **Средняя суточная доза** | **Курсовая доза** |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | **Амбулаторная помощь** | | **Стационарная помощь** | | | | |
| **Название Лекарственных средств (международное непатентованное)** | **Дозировка и способ применения препарата** | **СВП/СП** | **ЦМП** | **Районная (городская) больница** | **Областные медицинские учреждения** | **Республиканские медицинские учреждения** | | |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Бензилпенициллин** | Препарат разводят в стерильной воде для инъекций или в 0.9% растворе натрия хлорида из расчета 1 тыс.ЕД/мл.<br><br>Бензилпенициллина новокаиновую соль применяют только в/м. Кратность введения 3-4 раза/сут.<br><br>Курс лечения 10-14 дней | | | + | + | + | Суточная доза-3 млн ЕД.<br><br>Для детей в возрасте старше 1 года -<br><br>50 000 ЕД/кг/сут. | Взрослым на курс 15–40 млн ЕД. |
| **Пентоксифилин** | Препарат принимают внутрь сразу после еды, не разжевывая, запивая достаточным количеством жидкости. Взрослым препарат назначают, начиная от 100 до 200 мг 3 раза/сут. Пролонгированные лекарственные формы назначают 2 раза/сут. Курс лечения 4-6 недели | | | + | + | + | Средняя суточная доза 300 –600 мг | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Никотиновая кислота** | 1 мл 1% (10 мг) раствора внутримышечно<br>1 раза в сутки в течение 10–15 дней.<br><br>Курс лечения составляет 10–30 инъекций. | | | + | + | + | 10-30 мг | 125,5-300 мг |
| **Аскорбиновая кислота** | внутрь, в/м, в/в<br>Для профилактики дефицитных состояний - 25-75 мг/сут, для лечения 250 мг/сут и более в разделенных | | | + | + | + | 25-250 мг | 125-3500 мг |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | дозах | | | | | | | |
| **Гиалуронидаза** | Гиалуронидаза 32–64 УЕ 1 раз в сутки внутримышечно ежедневно или через день,<br>на курс 15–20 инъекций или 64 ЕД – вводить в очаг склеродермии 1 раз в 3 дня, на<br>курс 7–10 процедур.<br><br>Детям вводят в/м по 32 УЕ 1 раз в сутки, ежедневно или через день; на курс 15-20 инъекций. Провести 3-5 курсов с интервалами 1,5-4 месяца | | | + | + | + | 64 ЕД | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Бовгиалуронидаза азоксимер** | Для п/к или в/м введения содержимое флакона препарата 3000 МЕ растворяют в 1.0-2.0 мл 0.5% раствора прокаина (новокаина). В случае непереносимости прокаина (новокаина) препарат растворяют в том же объеме раствора натрия хлорида 0.9% для инъекций или воды для инъекций.<br>в/м<br>1 раз в 3–5 дней, курсом до 20 инъекций. | | | + | + | + | - | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Клобетазола пропионат: 0,05%** | наружно 1 -2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Бетаметазона дипропионат: 0,1%; 0,05%** | наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Мометазона фуроат: 0,1%** | наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Метилпреднизолона ацепонат: 0,1%** | наружно 1–2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Флуоцинолона ацетонид 0,025%** | наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Бетаметазона валерат: 0,1%** | наружно 1–2 раза в сутки; в течение 2–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Аклометазона дипропионат 0,05%** | наружно, в среднем, 2 раза в сутки; в течение 3–4 – х недель | + | + | + | + | + | - | - |
| **Экстракт Центеллы азиатской** | Наружно 2 раза в течение дня. Мазь следует наносить на очаги тонким слоем, в среднем, в течение 8–12 недель | + | + | + | + | + | | - |
| **Такролимус (0.1% ; 0.03%)** | наружно 1–2 раза в сутки, в среднем, в течение 8–12 недель. | + | + | + | + | + | - | - |
| **Пимекролимус (1%)** | наружно 1–2 раза в сутки, в среднем, в течение 8–12 недель. | + | + | + | + | + | - | - |
| **Примечание:** | | | | | | | | |

**Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.**
**Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.**
**Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.**

| **Лечебные мероприятия (дополнительные) Медикаментозное лечение** | | **Виды и степень медицинкой помощи** | | | | | **Средняя сутогчная доза** | **Курсовая доза** |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | **Амбулаторная помощь** | | **Стационарная помощь** | | | | |
| **Название Лекарственных средств (междунароное непатентованное)** | **Дозировка и способ применения препарата** | **СВП/СП** | **ЦМП** | **Районная (городская) больница** | **Областные медицинские учреждения** | **Республиканские медицинские учреждения** | | |
| **<u>Пеницилламин</u>** | Взрослым 125–500 мг, детям 8 мг/кг перорально ежедневно или через день в течение 6–12 месяцев и более. | | | + | + | + | Суточная доза взрослым 125–500 мг, детям 8 мг/кг перорально | Лечение может продолжаться от 6 месяцев (для достижения видимого клинического эффекта) до 12 месяцев и более в зависимости от состояния пациента и отсутствия побочных эффектов. При необходимости доза препарата может быть изменена в в некоторых случаях |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | | | отменена под контролем врача |
| **Хлорохин или Гидроксихлорохин** | взрослым 200 мг 2 раза в день перорально, со постепенным снижением дозы до 100-200 мг в сутки, детям в дозе 5 мг/кг в сутки, курс лечения до 6 месяцев | | | + | + | + | взрослым 400 мг в день<br><br>детям в дозе 5 мг/кг в сутки | Лечение может продолжаться от 1 месяцев (для достижения видимого клинического эффекта) до 6 месяцев и более в зависимости от состояния пациента и отсутствия побочных эффектов. При необходимости доза препарата может быть изменена в в некоторых случаях отменена под контролем врача |
| **Метотрексат** | Взрослым – 15–25 мг, детям – 0,3–1 мг/кг массы тела или 15 мг/м2 (максимальная доза 25 мг) 1 раз в неделю подкожно или перорально в течение 6–12 месяцев и более | | | + | + | + | Взрослым 15–25 мг,<br><br>Детям 0,3–1 мг/кг | Лечение может продолжаться от 6 месяцев (для достижения видимого клинического эффекта) до 12 месяцев и более в зависимости от состояния |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | | | пациента и отсутствия побочных эффектов. При необходимости доза препарата может быть изменена в в некоторых случаях отменена под контролем врача |
| **Преднизолон** | 0,5–1 мг/кг массы тела в сутки (максимальная доза 60 мг) перорально в течение 2–4 недель с последующей постепенной отменой со снижением дозы | | | + | + | + | 0,5–1 мг/кг 0,5–1 мг/кг массы тела в сутки | Лечение может продолжаться от 2 недель (для достижения видимого клинического эффекта) до 4 недель и более в зависимости от состояния пациента и отсутствия побочных эффектов. При необходимости доза препарата может быть изменена в в некоторых случаях отменена под контролем врача |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **Фолиевая кислота (при применении метотрексата)** | внутрь после еды взрослым по 1–2 мг (1–2 таблетки) 1–3 раза в сутки. Максимальная суточная доза — 5 мг (5 таблеток)<br><br>Детям в возрасте старше 3 лет по 1 мг (1 таблетка) 1–2 раза в сутки Максимальная суточная доза — 2 мг (2 таблетки)<br><br>Курс лечения составляет 20–30 дней | | | + | + | + | 1-5 мг | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Микофенолата мофетил** | внутрь таблетки взрослым и детям в дозе 500-1000 мг/м$^2$/сутки, в 2-3 приема. | | | + | + | + | 0,5-1 г | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| Циклоспорин | Начальная доза циклоспорина составляет от 2,5 до 3 мг/кг массы тела в сутки в 2 приема. В тяжелых случаях при необходимости доза препарата может быть увеличена до максимальной – 5 мг на кг массы тела в сутки. При достижении положительного результата дозу | | | + | + | + | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | необходимо постепенно снижать до полной отмены. | | | | | | | |
| **Инфликсимаб** | Инфликсимаб взрослым пациентам внутривенно капельно медленно (не менее 2 ч.) со скоростью не более 2 мл/мин. Под наблюдением медицинского персонала. Для лечения начальная доза инфликсимаба составляет 5 мг на кг веса пациента. После первого введения препарат вводят в той же дозе на 0, 2 и 6 неделе, а затем каждые 8 недель. При отсутствии эффекта в течение 14 недель (после проведения четырех внутривенных инфузий) продолжать лечение не рекомендуется. | | | + | + | + | Инициальная терапия:<br><br>5 мг/кг массы тела, вводится внутривенно капельно. Первые дозы вводятся по схеме: 0-я неделя, 2-я неделя и 6-я неделя. Поддерживающая терапия:<br><br>5 мг/кг каждые 8 недель. | Терапия может быть длительной, с периодической оценкой эффективности каждые 6–12 месяцев. |
| **Адалимумаб** | Взрослым и детям с 4–х лет, среднетяжелой и тяжелой степени, подкожно в область бедра или живота в начальной дозе 80 мг, поддерживающая доза – по 40 мг 1 раз в 2 недели, начиная через неделю после начальной дозы. | | | + | + | + | Инициальная терапия (индукционная доза):<br><br>Первая доза: 80 мг подкожно. Через 1 неделю: 40 мг подкожно. Поддерживающая терапия:<br><br>40 мг подкожно | Долговременная, с оценкой эффективности каждые 6–12 месяцев. |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | | | | | | каждые 2 недели. | |
| **Ритуксимаб** | 1000 мг №2<br>(с интервалом 2 нед.)<br>при включении<br>и через 6 мес.<br>Либо<br>1000 мг на 0-й<br>и 2-й неделях<br>внутривенно) или ЦФ<br>(600 мг/м² каждые<br>4 нед. внутривенно,<br>всего шесть курсов) | | | + | + | + | 1000 мг №2<br>(с интервалом 2 нед.)<br>при включении<br>и через 6 мес.. | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Бетаметазон** | 0,2 мл/см$^2$ (но не более 1 мл) – введение в очаг поражения 1 раз в месяц в течение 3 месяцев | | | | + | + | введение в очаг поражения 1 раз в месяц в течение 3 месяцев - | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Альфа-Токоферола ацетат** | внутрь после еды в дозировке по 50 – 100 мг в день (длительность приема - 20-40 дней) | + | + | + | + | + | 50 – 100 мг/сут | - |
| **Ретинола ацетат** | Высшая суточная доза для взрослых не должна превышать 100 000 МЕ<br><br>33 000–100 000 МЕ/сут | + | + | + | + | + | 33 000–100 000 МЕ/сут | - |
| **Холекальциферол** | внутрь, в/м<br>500-200.000МЕ<br>Учитывая уровень недостаточности | + | + | + | + | + | 500-200.000МЕ | - |
| **Альфа-липоевая кислота** | в/в капельной инфузии взрослым в дозе 600 мг в сутки в течение минимум 30 минут | | | + | + | + | в/в 600 мг<br>внутрь<br>50 – 100 мг | 1000-40000 мг |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | внутрь взрослым и детям старше 14 лет - по 1 капсуле 1 раз в день перед едой. Продолжительность приема - не менее 1 месяца | | | | | | | |
| **Гидроксизин** | Внутрь. По 12.5-50мг/сут Максимальная разовая доза не должна превышать 200 мг, максимальная суточная доза составляет не более 300 мг. У пациентов пожилого возраста начальную дозу следует уменьшить в 2 раза. Пациентам с почечной недостаточностью средней и тяжелой степени тяжести, а также с печеночной недостаточностью необходимо снижение дозы. | | | + | + | + | 12,5 – 50 мг/сут | Оптимальный режим дозирования и продолжительность использования определяется лечащим врачом индивидуально |
| **Доксепин** | Внутрь. При умеренно выраженной степени депрессии и/или тревожности начальная доза составляет 75 мг/сут. В дальнейшем индивидуально подбирают эффективную дозу, которая обычно составляет 75-150 мг/сут. Увеличение дозы | | | + | + | + | 75-150 мг | 500-1500 мг |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | проводят постепенно. При значительно выраженной депрессии и/или тревожности эффективная доза может достигать 300 мг/сут. У больных с минимально выраженными нарушениями могут оказаться эффективными меньшие дозы - 25-50 мг/сут. Кратность приема - 1-2 раза/сут (при однократном приеме в течение дня доза доксепина не должна превышать 150 мг). При расстройствах сна большую часть суточной дозы принимают вечером. | | | | | | | |

**Примечание:**
**Дозировка и количество препаратов определяются врачом индивидуально.**
**Препараты для увлажнения кожи(эмоленты), медицинские изделия, биологически активные добавки, микроэлементы, витамины, антиоксиданты и косметические средства могут применяться по необходимости при лечении дерматологических больных, если они не имеют противопоказаний и сертифицированы на территории Республики Узбекистан.**

**Если необходимый препарат из определённой группы отсутствует в перечне, утверждённом для применения в стационаре, или временно недоступен, врач может назначить альтернативный препарат (препараты с разным механизмом действия, но одной терапевтической целью). Выбор лекарства осуществляется на основе клинической ситуации, состояния пациента и доступных ресурсов.**

## ФИЗИОТЕРАПЕВТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

| Лечебные мероприятия | | Виды и степень медицинкой помощи | | | | | Средняя суточная доза | Курсовая доза |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь | | | | |
| Название процедуры | Дозировка и способ применения | СВП/СП | ЦМП | Районная (городская) больница | Областные медицинские учреждения | Республиканские медицинские учреждения | | |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | **препарата** | | | | | | | |
| **Селективная фототерапия Ультрафиолетовая терапия дальнего длинноволнового диапазона**<br><br>**(УФА-1 терапия, длина волны 340–400 нм)** | Облучение УФА-1 диапазоном начинают с дозы 5–20 Дж/см2, последующие разовые дозы повышают на 5–15 Дж/см2 до максимальной разовой дозы 20–60 Дж/см2. Процедуры проводят с режимом 3–5 раз в неделю курс составляет 20–60 процедур. | | | + | + | + | Индивидуально | На курс назначают 20-60 процедур |
| **Фотохимиотерапия с внутренним применением фотосенсибилизаторов (ПУВА)** | *Облучение* начинают с дозы 0,25–0,5 Дж/см$^2$. Последующие разовые дозы увеличивают каждую процедуру или через 1-2 процедуры на 0,25–0,5 Дж/см$^2$ в зависимости от фототипа кожи ( I-VI) до максимальной дозы 3–6 Дж/см$^2$. Процедуры проводят 2–4 раза в неделю | | | + | + | + | Индивидуально | На курс назначают 20-60 процедур |
| **Ультрафиолетовое облучение кожи 308 нм (эксимерное УФ-облучение)** | начинают с дозы облучения, равной 1 минимальной эритемной дозы, при выраженной | | | + | + | + | Индивидуально | На курс назначают 15-35 процедур |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | инфильтрации очагов - с дозы, равной 2, при наличии плотных инфильтрированных бляшек - 3 | | | | | | | |
| **Узкополосная средневолновая ультрафиолетовая терапия с длиной волны 311 нм (УФВ-311)** | начальная доза облучения составляет 50-70% от минимальной эритемной дозы При дозировании облучения в зависимости от типа кожи и степени загара пациента облучение начинают с дозы 0,1-0,3 Дж/см2 | | | + | + | + | Индивидуально | На курс назначают 15-35 процедур |
| **Электрофорез** | Процедуры электрофореза гиалуронидазы проводят ежедневно или через день, на курс назначают 8–12 процедур. Возможно проведение 2–3 повторных курсов с интервалом 3–4 месяца Рекомендуется применять при минимальной активности заболевания. | | | + | + | + | Индивидуально | На курс назначают 8-12 процедур |
| **Ультразвуковая терапия с применением средств для топического** | Ультразвуковое воздействие на очаги поражения проводят с частотой | | | + | + | + | Индивидуально | *Курс лечения составляет 10–15 ежедневных процедур.* |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| **применения** | колебаний 880 кГц (1МГц), интенсивностью 0,05–0,8 Вт/см2, экспозицией 5–10 мин на поле по лабильной методике в непрерывном или импульсном режиме. Курс лечения составляет 10–15 ежедневных процедур. | | | | | | | |
| **Низкоуровневая фототерапия LLLT** | Лазеры с длиной волны 830, 633, 415 нм | | | + | + | + | 5–15 минут за одну процедуру | Курс составляет 3–6 месяцев, с последующим поддерживающим режимом (1–2 раза в неделю) |
| **Лечебные мероприятия (дополнительные)** | | | | | | | | |
| **Плазмаферез** | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики | | | + | + | + | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики |
| **Использование жировой аутологичной ткани в сочетании с богатой тромбоцитами плазмой (PRP)** | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики | | | | | + | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени тяжести заболевания и динамики |
| **Использование богатой тромбоцитами плазмы (PRP)** | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени | | | | | + | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени | Индивидуально, в зависимости от клинической формы, степени |

| | | | | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | тяжести заболевания и динамики | | | | | | тяжести заболевания и динамики | тяжести заболевания и динамики |
| **НИЛИ** | 10-15 дней в соответствии с инструкцией | + | + | + | + | + | 10-15 дней в соответствии с инструкцией | 10-15 дней в соответствии с инструкцией |
| **Озонотерапия** | 10-15 дней в соответствии с инструкцией | | | + | + | + | 10-15 дней в соответствии с инструкцией | 10-15 дней в соответствии с инструкцией |
| **Примечание:**<br>**Физиотерапевтические процедуры назначаются с учётом формы, степени тяжести и площади поражения заболевания, а также имеющихся противопоказаний.** | | | | | | | | |

**(ПЛАНОВОЕ ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕЩАТЕЛЬСТВО)**

| **Лечебные мероприятия (оперативное лечение )** | **Виды и степень плановой медицинской помощи** | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | **Амбулаторная помощь** | | **Стационарная помощь** | | |
| **Название хирургической процедуры/вмешательства /лечения** | **СВП/СП** | **ЦМП** | **Районная (городская) больница** | **Областные медицинские учреждения** | **Республиканские медицинские учреждения** |
| Хирургическое лечение пациентам тяжелыми формами локализованной склеродермией при деформации лицевого скелета, суставов формировании контрактур в неактивной стадии заболевания | | | | | + |
| Хирург -ортопеда при развитии деформации нижних конечностей лечебной физкультуре, специалиста по ортезированию. | | | | | + |
| **Примечание:** | | | | | |

| **(ЛЕЧЕБНОЕ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)Режим питания** | **Виды и степень плановой медицинской помощи** | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | **Амбулаторная помощь** | | **Стационарная помощь** | | |
| **Диетический стол** | **СВП/СП** | **ЦМП** | **Районная (городская) больница** | **Областные медицинские учреждения** | **Республиканские медицинские учреждения** |
| Стол №15 (ограничить: прием острых блюд, специй, алкогольных напитков, животных жиров) В пищу рекомендуется включить растительные масла, а также | + | + | + | + | + |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| продукты, богатые витаминами (фрукты, овощи) | | | | | |
| **Примечание:** В зависимости от сопутствующих патологий, диетический стол может измениться (например, при сахарном диабете стол №9 и.т.д.) | | | | | |

## В СЛУЧАЯХ ОКАЗАНИЯ СКОРОЙ И ЭКСТРЕННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ПО НОЗОЛОГИИ

## «ОГРАНИЧЕННАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ»

| Диагностические мероприятия | Название медицинских услуг | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи | | | | | Минимальное количество услуг или обследований | Срок лечения |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь* | | | | |
| | | СМП/ в домашних условиях | СП/ СВП/ ЦМП | Межрайонный центр экстренной помощи | Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | | |
| **Основной специалист (врач) консультант** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| | 3. | | | | | | | |
| | 4. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Дополнительный специалист (врач) консультант** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| | 3. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Основные лабораторные исследования** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Дополнительные лабораторные исследования** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Основные инструментальные исследования** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **Дополнительные инструментальные исследования** | 1. | | | | | | | |
| | 2. | | | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | | | |
| **ПОКАЗАНИЯ К ЭКСТРЕННОМУ СТАЦИОНАРНОМУ ЛЕЧЕНИЮ:** | | | | | | | | |

**(МЕДИКАМЕНТОЗНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

| Лечебные мероприятия (основные) | | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи | | | | | Средняя суточная доза | Курсовая доза |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь* | | | | |
| Название Лекарственных средств (международное непатентованное) | Дозировка и способ применения препарата | СМП/ в домашних условиях | СП/ СВП/ ЦМП | Межрайонный центр экстренной помощи | Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | | |
| Примечание: | | | | | | | | |

| Лечебные мероприятия (основные) | | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помощи | | | | | Средняя суточная доза | Курсовая доза |
|---|---|---|---|---|---|---|---|---|
| | | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь* | | | | |
| Название Лекарственных средств (международное непатентованное) | Дозировка и способ применения препарата | СМП/ в домашних условиях | СП/ СВП/ ЦМП | Межрайонный центр экстренной помощи | Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | | |
| Примечание: | | | | | | | | |

| (СКОРОЕ И ЭКСТРЕННОЕ ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕЩАТЕЛЬСТВО)Лечебные мероприятия (оперативное лечение ) | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помо | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь* | | |
| Название хирургической процедуры/вмешательства /лечения | СМП/ в домашних условиях | СП/ СВП/ ЦМП | Межрайонный центр экстренной помощи | Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | РСНПМЦ экстренной медицинской помощи |
| Примечание: | | | | | |

| (ЛЕЧЕБНАЯ ПИТАНИЕ/ДИЕТА)Режим питания | Виды и степень скорой и экстренной медицинской помо | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | Амбулаторная помощь | | Стационарная помощь* | | |
| Диетический стол | СМП/ в домашних условиях | СП/ СВП/ ЦМП | Межрайонный центр экстренной помощи | Областной филиал РСНПМЦ экстренной медицинской помощи | РСНПМЦ экстренной медицинской помощи |
| Примечание: | | | | | |

**(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ)**

**(ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ ЗДОРОВОГО КОНТИНГЕНТА/ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ БОЛЬНОЙ (ГО) 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 | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 2. Объективный осмотр | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 3. Физикальные и клинические обследоваия | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| **Примечание:** Основной специалист - семейный врач, дерматолог, ревматолог По показаниям привлекаются дополнительтные специалисты | | | | | |
| **Лабораторные исследования** | 1. Общий анализ крови и мочи. | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 2. Биохимические показатели (печёночные ферменты, креатинин). | + | + | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 3. Иммунологические тесты: ANA, антитела к топоизомеразе I (Scl-70). | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| **Примечание:** | | | | | |
| **Инструментальные исследования** | 1. Ультразвуковое исследование кожи для оценки толщины и структуры поражённых тканей. | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 2. Капилляроскопия для оценки состояния микрососудов. | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |

| | | | | | |
|---|---|---|---|---|---|
| | 3. УЗИ внутренних органов | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 4. компьютерная томография (КТ) при линейных формах заболевания с поражением головы для исключения поражения костей лицевого скелета. | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 5. Кутаметрия кожи как дополнительный диагностический метод оценки степени уплотнения или эластичности очагов склеродермии | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 6. Дерматоскопия кожи как дополнительный диагностический метод оценки степени активности очагов склеродермии: стадии эритемы либо атрофии (наличие телеангиэктазий) . | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 7. Рентгенография суставов и лёгких (при наличии симптомов). | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| | 8. Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга при линейных формах заболевания с локализацией на голове для исключения поражения головного мозга | | | В зависимости от срока наблюдения каждые 3, 6, 12 месяцев | В активной фазе заболевания: Осмотр каждые 1–3 месяца. В стадии ремиссии: Осмотр каждые 6 месяцев. |
| **Примечание**: | | | | | |

**(ПЕРВИЧНАЯ, ВТОРИЧНАЯ И ТРЕТИЧНАЯ ПРОФИЛАКТИКА/СКРИНИНГ)**

| Профилактические меры | Название медицинской услуги | СВП/СП | ЦМП | Минимальное количество мероприятий | Срок реабилитации |
|---|---|---|---|---|---|
| **Консультация специалиста (врача)** | 1. Жалобы и сбор анамнеза | + | + | Ежегодно | 1 год |
| | 2. Объективный осмотр | + | + | Ежегодно | 1 год |
| | 3. Физикальные и клинические обследоваия | + | + | Ежегодно | 1 год |
| **Примечание:** | | | | | |
| **Лабораторные исследования** | 1. | | | | |
| | 2. | | | | |
| **Примечание:** | | | | | |
| **Инструментальные исследования** | 1. | | | | |
| | 2. | | | | |
| | 3. | | | | |
| **Примечание:** | | | | | |
| **Виды профилактики** | 1. | | | | |
| | 2. | | | | |
| | 3. | | | | |
| **Примечание:** | | | | | |

**(РЕАБИЛИТАЦИЯ)**

| Виды реабилитации | Наименование медицинских услуг | В домашных условиях | СВП/СП/ЦМП | В условиях стационара | Минимальное количество мероприятий | Срок реабилитации |
|---|---|---|---|---|---|---|
| **Консультация специалиста (врача)** | Ортезирование пациентам тяжелыми формами локализованной склеродермией при деформациях конечностей, формировании контрактур | | | + | | |
| | Лечебная гимнастика, массаж , ручной и аппаратный лимфодренаж, физиотерапевтические процедуры пациентам локализованной склеродермией при ограничении движений в суставах и формировании контрактур в неактивной стадии заболевания | | | + | | |
| | | | | | | |
| | | | | | | |
| **Лабораторные исследования** | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| | | | | | | |
| **Инструментальные исследования** | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| | 3. | | | | | |
| **Примечание:** | | | | | | |

**(ПАЛЛИАТИВНОЕ ЛЕЧЕНИЕ)**

| Паллиативные меры | Наименование медицинских услуг | В домашних условиях | СВП/СП/ЦМП | В условиях стационара | Минимальное количество мероприятий | Срок реабилитации |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Консультация специалиста (врача) | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| | 3. | | | | | |
| Примечание: | | | | | | |
| Лабораторные исследования | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| Примечание: | | | | | | |
| | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| | 3. | | | | | |
| | 4. | | | | | |
| | 5. | | | | | |
| | 6. | | | | | |
| Примечание: | | | | | | |
| Показания для госпитализации в организацию по оказанию паллиативной медицинской помощи: | | | | | | |
| Паллиативные виды лечения | 1. | | | | | |
| | 2. | | | | | |
| | 3. | | | | | |
| | 4. | | | | | |
| Примечание: | | | | | | |

| Лечебные мероприятия (медикаментозные/немедикаментозные) | | В домашних условиях | СВП/СП/ ЦМП | В стационарных условиях | Средняя суточная доза | Курсовая доза |
|---|---|---|---|---|---|---|
| Название лекарственных средств | Дозировка и способ применения препарата | | | | | |
| | | | | | | |
| | | | | | | |
| Примечание: | | | | | | |