

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 19.05.2005 №274;

Изменения:

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 22.09.2011 №920;

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 10.05.2012 №522;

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 05.07.2012 №768;

Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30.12.2014 №117.

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 05.07.2012 №768;

Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 21.07.2016 № 685.

Об утверждении клинических протоколов диагностики и лечения больных

В соответствии с Концепцией развития здравоохранения Республики Беларусь на 2003 - 2007 гг., одобренной постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 8 октября 2003 г. № 1276, Положением о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденным постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 23 августа 2000 г. № 1331 и в целях унификации методов диагностики и лечения больных на амбулаторно-поликлиническом и стационарном этапах, рационального использования лекарственных средств в организациях здравоохранения системы Министерства здравоохранения Республики Беларусь ПРИКАЗЫВАЮ:

1. Утвердить:

ИСКЛЮЧЕН — Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 05.07.2012 №768;

клинические протоколы диагностики и лечения больных с аллергическими заболеваниями согласно приложению 2;

ИСКЛЮЧЕН — Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30.12.2014 №117;

ИСКЛЮЧЕН — Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 10.05.2012 №522;

клинические протоколы диагностики и лечения больных с патологией системы кроветворения согласно приложению 5;

ИСКЛЮЧЕН — Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 21.07.2016 № 685;

ИСКЛЮЧЕН — Постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 18.01.2018 №8;

ИСКЛЮЧЕН — Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 22.09.2011 №920.

2. Начальникам управления здравоохранения областных исполнительных комитетов, председателю комитета по здравоохранению Минского городского исполнительного комитета, руководителям республиканских организаций здравоохранения, подчиненных Министерству здравоохранения Республики Беларусь обеспечить проведение диагностики и лечения больных в соответствии с клиническими протоколами, указанными в пункте 1 настоящего приказа.

3. Признать утратившими силу:

подпункты 1.1.,1.2.,1.3.,1.6.,1.7.,1.10. пункта 1 приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 29 мая 2001 г. № 126 «Об утверждении протоколов обследования и лечения больных в системе здравоохранения Республики Беларусь»;

подпункты 1.2.,1.4.,1.6.,1.9. пункта 1 приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 15 февраля 2002 г. № 24 «Об утверждении временных протоколов обследования и лечения больных в системе здравоохранения Республики Беларусь».

4. Контроль за исполнением настоящего приказа возложить на первого заместителя Министра Колбанова В.В.

Министр

Л.А.Постоялко

Приложение 5
к приказу
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
2005 №

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ
диагностики и лечения больных с патологией системы кроветворения

Диагностика и лечение больных при оказании амбулаторно-поликлинической медицинской помощи

Наименование нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	Уровни оказания медицинской помощи	Объемы оказания медицинской помощи					Исход заболевания
		Диагностика			Лечение		
		обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	
1	2	3	4	5	6	7	8
Миелофиброз (с миелоидной метаплазией) геопатический (D47.1)	Гематологический кабинет	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней активированного частичного	1р/нед 1	Полимеразная цепная реакция (далее-ПЦР) Цитогенетика	б-меркаптопурин 100 мг/сут. Гидроксикарбамид 0,5-1,0 г/сут. Преднизолон 30-60 мг/сут. внутри Фолиевая кислота 8-12 мг/сут.	2-3 нед.	Стабилизация

1	2	3	4	5	6	7	8
	(далее-ГК) областного уровня (далее-ОУ), Респ. У)	тромбопластинового времени (далее-АЧТВ), протромбинового индекса (далее-ПТИ), тромбинового времени (далее-ТВ), фибриногена Биохимическое исследование крови: общий белок, мочевины, аспартатамино-трансфераза (далее-АсАТ), аланинаминотрансфераза (далее-АлАТ)	1				
		Миелограмма	1				
		Трепанобиопсия	1				
		Ультразвуковое исследование (далее-УЗИ) органов брюшной полости	1				
Железодефицитная анемия вторичная вследствие	Районный уровень	Общий ан. крови + ретикулоциты, тромбоциты Биохимическое	1р/нед 1р/нед	Исследование аспирата костного мозга, окраска на си-	Препараты железа внутрь 2-3 мг/кг/сут по элементарному (двухвалентному) железу Ликвидация источника кровопо-	2-3 мес.	Нормализация гемограммы, тестов фер-

1	2	3	4	5	6	7	8
стствие потери крови (хроническая) (D50.0)	(далее-РУ), меж-раон-ный	исследование крови: общий белок, сыворо-точное железо, АсАТ, АлАТ		деробласты Колоноскопия УЗИ щитовид-ной железы Гормоны щи-товидной желе-зы (Т ₃ , Т ₄) Ирригоскопия	тери Переливание эритроцитной мас-сы при гемоглобине (далее-Нб) менее 70 г/л (в условиях дневно-го стационара) в объеме 400-500 мл		рикинетики Исчезнове-ние клини-ческих признаков дефицита железа
Сидеропени-ческая дисфа-гия (D50.1)	уро-вень (далее-МУ)	Определение ферритина сы-воротки крови Фиброга-строудоденоско-пия (далее-ФГДС) Ректоромано-скопия (далее-РРС) R-графия орга-нов грудной клетки Консультация: гинеколога, уро-лога	1 (до лече-ния) 1 1	Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино-гена Консультация: ЛОР-врача, хи-рурга, эндо-кринолога			
Витамин – В ₁₂ -дефицит-ная анемия (D51)	РУ, МУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Миелограмма Биохимическое исследование крови: общий белок и белко-вые фракции,	2р/нед 1 1р/нед	Колоноскопия Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино-гена Исследование кала на гель-минты	Витамин В ₁₂ в суточной дозе 400-500 мкг, на курс 30-40 инъ-екций, в/м Фолиевая кислота по 15 мг/сут. внутрь	1 мес.	Восстанов-ление здо-ровья
Фолиеводе-фицитная анемия (D52) Другие ане-							

1	2	3	4	5	6	7	8
мии, связанные с питанием (D53)		АсАТ, АлАТ ФГДС РРС Ультразвуковое исследование (далее-УЗИ) органов брюшной полости	1 1 1				
	Гематологический кабинет (далее-ГК) Республиканского уровня (далее-Респ. У)	То же		То же + Определение метилмалоновой кислоты в моче Определение витамина В ₁₂ и фолиевой кислоты в сыворотке крови	То же		То же То же
Наследственный сфероцитоз (синдром	ГК МУ, ОУ,	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты	1р/нед	Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино-	Фолиевая кислота 6-10 мг/сут в течение 1 месяца Направление на спленэктомию,	3-4 нед.	Ремиссия

1	2	3	4	5	6	7	8
Минковского-Шоффара) (D58.0)	Респ.У	Осмотическая резистентность эритроцитов Биохимическое исследование крови: общий белок, АсАТ, АлАТ, билирубин, щелочная фосфатаза (далее-ЩФ) Моча на уробилин и желчные пигменты Миелограмма УЗИ органов брюшной полости	1 1р/нед 1 1	гена Проба Хема Проба Кумбса Свободный гемоглобин плазмы	при необходимости с одновременной холецистэктомией При уровне гемоглобина (далее-Нв) менее 80 г/л – госпитализация в специализированное отделение		
Медикаментозная аутоиммунная гемолитическая анемия (D59.0)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + ретикулоциты, тромбоциты Биохимическое исследование крови: билирубин прямой и непрямой, АсАТ, АлАТ, лактатдегидрогеназа (далее-	1р/нед 1р/нед	Сывороточное железо, ферритин Свободный гемоглобин плазмы и мочи Проба Хема Сахарозная проба Определение холодовых аг-	Глюкокортикоиды по преднизолону 1-2 мг/кг/сут, по достижении эффекта снижая дозу преднизолона по 5 мг через 3-5 дней до отмены Иммунодепрессанты (азатиоприн, 6-меркаптопурин 50-100 мг/сут. внутрь) в течение 2-3 мес. Гепарин 5000 ЕД п/к 2-4 р/дн. в течение 1-2 нед. При уровне Нв менее 80 г/л –	1-2 мес. (по показ.)	Нормализация гемограммы, миелограммы, показателей пигментного обмена Клиническая ком-

1	2	3	4	5	6	7	8
		ЛДГ) Миелограмма Осморезистентность эритроцитов Моча на уробилин и желчные пигменты Проба Кумбса УЗИ органов брюшной полости	1 1 1 1 1 1	глютенинов, гемолизинов Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена LE-клетки, анти-ДНК антитела	госпитализация в специализированное отделение стационара		пенсация Выздоровление
Медикаментозная апластическая анемия (D61.1)	ГК МУ, ОУ, Респ.У	Общий ан. крови +тромбоциты, ретикулоциты Трепанобиопсия из гребня подвздошной кости Миелограмма Биохимическое исследование крови: общий белок, билирубин и его фракции, мочевины, креатинин, АсАТ, АлАТ, ЛДГ	2р/нед . 1 1	Трепанобиопсия (повторно)	Иммуносупрессивная терапия: циклоспорин А (средняя суточная доза – 5 мг/кг или 300-400 мг/сут; курсовая доза – до 146000 мг), преднизолон (60 мг/м ²), их сочетания (дозы препаратов и длительность курса зависят от стадии процесса) Витаминотерапия: В ₂ 10 мг 3 раза/сут, фолиевая кислота 6-15 мг/сут внутрь	12 мес.	Ремиссия Стабилизация
Апластическая анемия, вызванная другими внешними агентами (D61.2)							
Идиопатическая апластическая анемия (D61.3)							

1	2	3	4	5	6	7	8
Другие нарушения свертываемости (гемофилия А) (D68)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Уровень фактора VIII- при обращении в период диагностики	1р/нед 1р/нед	Определение иммунного ингибитора фактора VIII	Криопреципитат, концентрированные препараты фактора VIII (15-50 ЕД/кг) в условиях дневного стационара Аминокaproновая кислота внутри 2-4 г/сут (исключая почечные кровотечения) Физиотерапевтическое лечение (далее-ФТ): магнитотерапия, лазеротерапия, электрофорез на область гематомы, гемартроза 10 сеансов, массаж № 10 (после купирования кровотечения)	1-3 нед. (в зависимости от выраженности геморрагического синдрома)	Прекращение кровоточивости, купирование болевого синдрома.
Гемофилия В (D68)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Уровень фактора IX- при поступлении и в процессе заместительной терапии	1р/нед 2р/нед	Определение ингибитора фактора IX	Свежезамороженная плазма, концентрированные препараты фактора IX 15-50 ЕД/кг/сут в/в (в условиях дневного стационара) Этамзилат 250 мг 4 раза/сут внутри ФТ: магнитотерапия, лазеротерапия, электрофорез на область гематомы, гемартроза 10 сеансов, массаж № 10 (после купирования кровотечения)	1-3 недели (в зависимости от выраженности геморрагического синдрома)	Прекращение кровоточивости, купирование болевого синдрома
Болезнь Виллебранда (D68.0)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови +тромбоциты Определение	2р/нед 1	Определение антигена фактора Виллебранда	Криопреципитат в/в 15 ЕД/кг/сут. (в условиях дневного стационара)	2-3 нед. (до пре-	Стабилизация показателей

1	2	3	4	5	6	7	8
		АЧТВ, ПТИ, фибриногена Определение уровня VIII фактора Длительность кровотечения по Айви Исследование ристомицин-агрегации	1 1 1	Исследование адинозин-дифосфат (далее-АДФ)-агрегации, адреналин-агрегации и др. видов агрегации	Антигемофильная (свежезамороженная) плазма в/в 10-15 мл/кг/сут (в условиях дневного стационара) Аминокапроновая кислота до 2 г/сут внутрь	краще- ния крово- точиво- сти)	(ПТИ, АЧТВ, ристомицин-агрегации, прекращение кровоте- точивости)
Наследственный дефицит фактора XI (D68.1)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Длительность кровотечения по Айви Определение уровня XI фактора	1р/нед 1 1 1	Определение антигена XI фактора	Свежезамороженная плазма в/в 10-15 мл/кг/сут (в условиях дневного стационара) Аминокапроновая кислота до 2 г/сут внутрь	2 нед. (до пре- краще- ния крово- точиво- сти)	Стабилиза- ция состо- яния (пре- кращение крово- точиво- сти)
Наследственный дефицит других факторов свертывания (D68.2)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Длительность кровотечения по	1р/нед 1	Количественное определение в плазме II, V, VII, X, XII, XIII факторов свертывания крови	Свежезамороженная плазма, факторы протромбинового комплекса в/в 15-20 ЕД/кг/сут и больше в зависимости от степени дефицита (в условиях дневного стационара)	2 нед. (до пре- краще- ния крово- точиво-	Стабилиза- ция состо- яния (пре- кращение крово- точиво-

1	2	3	4	5	6	7	8
		Айви				сти)	
Геморрагические нарушения, обусловленные циркулирующими в крови антикоагулянтами (D68.3)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Длительность кровотечения по Айви	1р/нед 2р/нед 1	Определение тромбинового времени Определение антител к факторам свертывания VIII, IX, X, XI Количественное определение уровня антитромбина III, уровня гепарина, протеинов C, S Определение волчаночного антикоагулянта	Плазмаферез до 1 объема циркулирующей плазмы, 2 р/нед. Глюкокортикоиды 1 мг/кг по преднизолону (4-6 нед.) Иммуносупрессия цитостатиками (азатиоприн, 6- меркаптопурин 50-100 мг/сут. внутрь в течение 3 мес.)	2 нед.	Нормализация тестов коагулограммы, прекращение кровотечения
Хронический лимфоцитарный лейкоз (C91.1)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Биохимическое исследование крови: общий белок, ЛДГ, мочевины, билирубин, мочевая кислота, ЩФ, АлАТ, АсАТ	1р/мес 1р/мес	Миелограмма Биопсия лимфатического узла с гистологическим исследованием Р-графия органов грудной клетки УЗИ органов	Различные сочетания следующих химиопрепаратов (хлорамбуцил 2-10 мг/сут внутрь, циклофосфамид 400 мг/сут внутрь или в/в) Глюкокортикоиды по преднизолону 1-2 мг/кг/сут, по достижении эффекта снижая дозу преднизолона по 5 мг через 3-5 дней до отмены	Пожизненно	Стабилизация

1	2	3	4	5	6	7	8
		Миелограмма	1	брюшной полости			
Множественная миелома (С90.0)	ГК МУ, ОУ, Респ. У	Общий ан. крови + ретикулоциты, тромбоциты Общий ан. мочи Биохимическое исследование крови: общий белок и его фракции, мочевины, креатинин Миелограмма R-графия позвоночника, черепа	1р/14 дн 1р/14 дн 1р/14 дн 1 1	Определение суточной потери белка Исследование иммуноглобулинов (далее-Ig) G, A, M, легкие цепи Исследование патологического иммуноглобулина в сыворотке крови и моче Имунофенотипирование R-графия плоских костей	Преднизолон-40 мг/м ² с 1 по 4 дни; мелфалан 8 мг/м ² с 1-го по 4 дни ежемесячно или чередуя с другими протоколами лечения в специализированном стационаре	Пожизненно	Стабилизация процесса
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) (С92) Хронический миелоидный лейкоз Хроническая фаза (С92.1)	ГК МУ, ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Миелограмма Биохимическое исследование крови: ЛДГ, мочевины, мочевиная кислота, ЩФ, АЛАТ АсАТ	1р/14 дн 1 1р/14 дн	Трепанобиопсия Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) клеток крови R-графия органов грудной	Бусульфан 2-4 мг/сут. Гидроксикарбамид 0,5-6,0 г/сут. 6-меркаптопурин 50-100 мг/сут	Пожизненно	Стабилизация показателей гемограммы, клиническая компенсация

1	2	3	4	5	6	7	8
		УЗИ органов брюшной полости	1	клетки			
	ГК Респ. У	То же +		Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) клеток крови. Цитогенетическое исследование клеток костного мозга	То же + Интерферон-альфа 3-5 млн. МЕ п/к через день Циклоспорин А курсовая доза до 500 мг (больным после трансплантации костного мозга)	То же	
Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура (D69.3)	ГК МУ, ОУ, РеспУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Биохимическое исследование крови: общий белок, мочевины, АсАТ, АлАТ Миелограмма	1р/нед 1 1 1	ФГДС УЗИ щитовидной железы УЗИ органов брюшной полости	Преднизолон 1-2 мг/кг снижая дозу 3 месяца 6-меркаптопурин 50-100 мг/сут - 3 мес. Этамзилат 250 мг внутрь 3 р/сут Направление на спленэктомию	2-3 нед.	Повышение уровня тромбоцитов Выздоровление

Диагностика и лечение больных при оказании стационарной медицинской помощи

Наименова-	Уров- ни	Объемы оказания медицинской помощи		
		Диагностика	Лечение	

ние нозологических форм заболеваний (шифр по МКБ-10)	оказания медицинской помощи	обязательная	кратность	дополнительная (по показаниям)	необходимое	средняя длительность	Исход заболевания
1	2	3	4	5	6	7	8

Множественная миелома (С90.0)	Специализированные гематологические отделения МУ, ОУ,	Общий ан. крови + ретикулоциты, тромбоциты Общий ан. мочи Биохимическое исследование крови: общий белок и белковые фракции, мочевины, креатинин Миелограмма Р-графия позвоночника, черепа	1р/нед 1р/нед 1р/нед 1 1	Определение суточной потери белка Исследование иммуноглобулинов (далее-Ig) G, A, M, легкие цепи Исследование патологического иммуноглобулина в сыворотке крови и моче Имунофенотипирование	Курсовая полихимиотерапия по протоколам Протокол М-2: преднизолон-40 мг/м ² 1-7 дни; винкристин 1-4 мг/ м ² 1 день; циклофосфамид 400 мг/ м ² 1 день; мелфалан 8 мг/ м ² с 1-го по 7 дни; кармустин (далее-BCNU) 20 мг/м ² 1 день Протокол ВМЦП: винкристин-1 мг/м ² Мелфалан 6 мг/м ² 1-4 дни, циклофосфамид 125 мг/м ² 1-4 дни	21-28 дней (при первичной госпитализации) 7 дней (при повторной) 15-21 дни (при высо-	Стабилизация процесса
-------------------------------	---	---	--------------------------------------	---	--	---	-----------------------

1	2	3	4	5	6	7	8
				Р-графия плоских костей	Преднизолон 60 мг/м ² 1-4 дни внутри Терапия резерва: – Протокол ЦП: (циклофосфамид, преднизолон)	кодозной химиотерапии с	

1	2	3	4	5	6	7	8
					<ul style="list-style-type: none"> – Протокол VAD (винкристин, доксорубицин, дексаметазон) – локальная лучевая терапия до 40 Гр (курс) 	трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток)	
	Центр трансплантации костного мозга РеспУ	То же		То же	То же + Высокодозная химиотерапия с трансплантацией гемопоэтических стволовых клеток Клодроновая кислота внутрь 1,6 г/сут до 6-и месяцев в плане подготовки к пересадке гемопоэтических клеток	21-28 дн.	То же
Острый лимфобластный лейкоз (С91.0)	ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Миелограмма Цитохимическое исследование клеток костного мозга Иммунофенотипирование моноклеаров	2р/нед 1 1 1	Миелограмма	Индукция ремиссии: Циклофосфамид 1200 мг/м ² в/в – 1 день, даунорубицин 45 мг/м ² в/в с 1-го по 3-й дни, винкристин 2 мг в/в 1-й, 8-й, 15-й, 23-й дни; метотрексат 15 мг интратекально 1-й, 15-й дни, преднизолон 60 мг/м ² внутрь с 1-28-й день снижая дозу, L-аспарагиназа 6 000 ЕД/м ² п/к или в/в 6-й, 8-й, 11-й, 15-й, 18-й, 22-й дни (дозы лекарственных	60 дн. (индукция или реиндукция ремиссии) 10 дн. (противо-	Ремиссия Стабилизация процесса Выздоровление

1	2	3	4	5	6	7	8
		костного мозга			средств и длительность курса	див-	
		Исследование	1		зависят от иммуноморфологи-	ный	
		спинномозго-			ческой формы и стадии заболе-	курс)	
		вой жидкости			вания)		
		(2 раза за курс)			Ранняя интенсификация, вклю-		
		Биохимическое	1р/нед		чающая сочетание циклофос-		
		исследование			фамида, 6-меркаптопурина, ци-		
		крови: общий			торабина, винкристина, L-аспа-		
		билирубин, его			рагиназы, метотрексата		
		фракции, моче-			Профилактика нейрорлейкемии:		
		вина, креати-			метотрексат 15 мг интратекаль-		
		нин, электроли-			но 1-й, 8-й, 15-й, 22-й, 29-й дни		
		ты (K ⁺ , Na ⁺ ,			Поддерживающая терапия: 6-	24 мес.	
		Ca ⁺⁺), АсАТ,			меркаптопурин 60 мг/м ² внутрь		
		АлАТ			с 1-го по 70-й день, метотрексат		
		ЭКГ	1		20 мг/м ² внутрь 36-й, 43-й, 50-й,		
		Р-графия орга-			57-й, 64-й дни, преднизолон 60		
		нов грудной			мг/м ² внутрь		
		клетки (2 раза			По показаниям – аутоТГСК		
		за курс)			При наличии совместимого в		
		УЗИ органов	1		системе HLA донора – алло-		
		брюшной поло-			генная трансплантации гемопо-		
		сти			этических клеток с использова-		
					нием в режиме предтрансплан-		
					тационной подготовки сочета-		
					ний бусульфана, этопозида и с		
					циклфосфамидом или тоталь-		
					ным облучением тела, а также		
					использование циклоспорина А		
					и метотрексата для профилак-		
					тики болезни трансплантат		

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

против хозяина
 Внутривенный иммуноглобулин (средняя курсовая доза – 70 000 мг)
 Колонистимулирующие факторы (Г-КСФ, ГМ-КСФ)
 Заместительная гемотрансфузионная терапия (тромбоконцентрат, альбумин, ЭМОЛТ)
 Антибиотики с учетом антибиотикограммы
 Антимикотики (флуконазол 50-400 мг 1 раз/сут внутрь)
 Противовирусные препараты (ацикловир 200-400 мг/сут 3-4 раза/сут – 5-10 дн.)

Респ. То же
У

То же Молекулярно - биологическое исследование (ПЦР) клеток костного мозга (далее-КМ) и периферической крови (далее-ПК) с целью выявления вирусов гепатитов, герпеса, Эпштейна-

То же

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

Барр, цитомегаловируса и аспергиллезной инфекции
 Молекулярно - биологическое исследование (ПЦР) клеток КМ с целью выявления генных мутаций
 Проведение кросс-матч реакции между МНК и сывороткой крови реципиента и предполагаемых доноров
 Определение фенотипа эритроцитов донора и реципиента по различным антигенным системам
 Тест подвижности лимфоцитов

1	2	3	4	5	6	7	8
				Уровни К, Na, мочевины, при необходимости – глюкозы, в суточной моче Бактериологическое исследование: посе- вы из 7 эпито- пов (зев; надключичная, подмышечная, паховая, пери- анальная обла- сти; область пре- пуциального кольца или влагалища; ануса)			
Хронический лимфоцитар- ный лейкоз (С91.1)	ОУ	Общий ан. кро- ви + тромбоци- ты, ретикуло- циты Биохимическое исследование крови: общий белок, фракции, билирубин, мо-	2р/нед 1р/нед	УЗИ органов малого таза; биопсия лим- фоузла и им- мунофено- типированием биоптата	Протокол СОР: Циклофосфамид 400 мг/м ² /сут в/в с 1 по 5 дни Винкристин 1,4 мг/м ² в 1-й день Преднизолон 60 мг/м ² с 1 по 5 дни - 6-12 курсов. Протокол СНОР: Циклофосфамид 750 мг/м ² в/в	14 дн.	Клиниче- ская ком- пенсация, ликвидация анемии, уменьше- ние объема массы опу- холи

1	2	3	4	5	6	7	8
		чевина, АсАТ, АлАТ, ЛДГ Миелограмма УЗИ органов брюшной полости R-графия органов грудной клетки	1 1 1		1-й день Винкристин 1,4 мг/м ² в/в 1-й день Доксорубицин 50 мг/м ² в/в 1-й день Преднизолон 60 мг/м ² внутрь с 1 по 5 дни 6-12 курсов Флударабина фосфат 25 мг/м ² с 1 по 5 день		
Миелоидный лейкоз (миелолейкоз) (С92)	МУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Миелограмма Биохимическое исследование крови: ЛДГ, мочевина, мочевая кислота, ЩФ, АлАТ АсАТ Цитохимическое исследование клеток крови (в фазе бластного криза) УЗИ органов брюшной полости	2р/нед 1 1р/нед	Трепанобиопсия Цитогенетическое исследование клеток костного мозга Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) клеток крови Иммунофенотипирование (в фазе бластного криза) Серологическое исследование крови на наличие маркеров вирусов гепатита В и	Бусульфан 2-4 мг/сут Гидроксикарбамид 0,5-6,0 г/сут Интерферон-альфа 3-5 млн. МЕ/сут В фазе бластного криза различные сочетания следующих химиопрепаратов: цитарабин, даунорубицин (или доксорубицин), 6-меркаптопурин (или тиогуанин), винкристин, этопозид, циклофосфамид, L-аспарагиназа (дозы препаратов смотри в протоколах острых лейкозов С92.0 и С91.0) При наличии HLA-идентичного донора - аллогенная трансплантация костного мозга (больным в возрасте до 45 лет) с использованием сочетания бусульфана 4 мг/кг/сут с циклофосфамидом 60 мг/кг/сут	18 дн.	Выздоровление (возможно только при аллотрансплантации костного мозга (далее-ТКМ)
Хронический миелоидный лейкоз (С92.1)							

1	2	3	4	5	6	7	8
				С, герпеса, цитомегаловируса R-графия органов грудной клетки	Этопозид в качестве подготовительного режима и циклоспорина А с метотрексатом для профилактики болезни "трансплантат против хозяина" Антибиотики (по показ.) согласно антибиотикограммы		
	Респ. У	То же + Цитохимическое исследование клеток крови (в фазе бластного криза)		Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) клеток крови Иммунофенотипирование (в фазе бластного криза)	То же	То же	
Острый миелоидный (миелобластный) лейкоз (С92.0)	МУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Миелограмма Цитохимическое исследование клеток костного мозга Иммунофенотипирование мононуклеаров костного мозга Цитогенетиче-	2р/нед 1 1 1 1	Молекулярно-биологическое исследование (ПЦР) клеток костного мозга (далее-КМ) и периферической крови (далее-ПК) с целью выявления вирусов гепатитов, герпеса, Эпштейна-	Химиопрепараты в различных сочетаниях: цитарабин (средняя курсовая доза 2800 мг), даунорубицин (средняя курсовая доза 300 мг), доксарубицин, 6-меркаптопурин, циклофосфамид, винкристин; этопозид, метотрексат (дозы препаратов и длительность курса зависят от иммуноморфологической формы и стадии заболевания), третиноин – при остром промиелоцитарном лейкозе (средняя курсовая доза 125 000 мг)	60 дн. (индукция или реиндукция ремиссии) 10 дн. (противо-рецидивный	Ремиссия Стабилизация процесса Выздоровление

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

Уровни К, Na, мочевины, при необходимости – глюкозы, в суточной моче
Бактериологическое исследование: посевы из 7 эпителиев (зев; надключичная, подмышечная, паховая, перинальная области; область препуциального кольца или влагалища; ануса)

Миелофиброз (с миелоидной метаплазией) гепатический (D47.1)	ГУ ОУ Респ У	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Биохимическое исследование крови: общий	1р/нед 1 1	ПЦР-диагностика Цитогенетика	6-меркаптопурин 100 мг/сут. гидроксикарбамид 0,5-1,0 г/сут. внутри Фолиевая кислота 8-12 мг/сут. циторабин 10 мг/м ² п/к 2 раза/сут – 7-14 дн. Лучевая терапия на область селезенки до 40 Гр на курс	2-3 нед.	Стабилизация
---	-----------------------	---	--------------------------	---------------------------------	---	-------------	--------------

1	2	3	4	5	6	7	8
		белок, мочевины, АсАТ, АлАТ Миелограмма Трепанобиопсия УЗИ органов брюшной полости	1 1 1		Переливание эритроцитной массы при Hb<70 г/л в объеме 400-500 мл Трансфузии отмытых эритро- цитов по индивидуальному подбору Инфузионная терапия (альбу- мин, реополиглюкин, 0,9% р-р хлорида натрия, декстроза об- щим объемом до 1,5-2 л)		
Железодефи- цитная ане- мия вторич- ная вслед- ствие потери крови (хро- ническая) (D50.0)	РУ МУ ОУ	Общий ан. кро- ви + ретикуло- циты, тромбо- циты Сывороточное железо Сывороточный ферритин ФГДС	1р/нед 1 2 1	Исследование аспирата кост- ного мозга, окраска на си- деробласты Исследование порфиринов, эритроцитов Колоноскопия	Препараты железа внутрь 2-3 мг/кг/сут по элементарному (двухвалентному) железу Ликвидация источника крово- потери Переливание эритроцитной массы при Hb<70 г/л в объеме 400-500 мл	2 нед.	Нормали- зация гемо- граммы, тестов фер- рикинетики Исчезнове- ние клини- ческих при- знаков де- фицита же- леза
Сидеропени- ческая дис- фагия (D50.1)		PPC R-графия орга- нов грудной клетки Консультация гинеколога	1 1 1	УЗИ щитовид- ной железы Гормоны щи- товидной же- лезы Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино- гена Ирригоскопия			

1	2	3	4	5	6	7	8
				Консультация: ЛОР-врача, хирурга, эндо- кринолога			
Витамин – В ₁₂ -дефицит- ная анемия (D51)	РУ МУ ОУ	Общий ан. кро- ви + тромбоци- ты, ретикуло- циты Миелограмма Биохимическое исследование крови: общий белок, белковые фракции, били- рубин, АсАТ, АлАТ, ЩФ Копрограмма ФГДС РРС УЗИ органов брюшной поло- сти	1р/нед 1 1р/нед 1 1 1	Исследование кала на гель- минты Определение метилмалоно- вой кислоты в моче Определение витамина В ₁₂ в сыворотке крови Колоноскопия Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино- гена	Витамин В ₁₂ в суточной дозе 400-500 мкг, на курс 30-40 инъ- екций, в/м	20 дн.	Выздоров- ление с полным восстанов- лением фи- зиологиче- ского про- цесса
Фолиеводе- фицитная анемия (D52)	РУ ГУ ОУ	Общий ан. кро- ви + тромбоци- ты, ретикуло- циты Биохимическое исследование крови: общий	1р/нед 1р/нед	Определение метилмало- новой кислоты в моче Определение концентрации фолиевой кис-	Фолиевая кислота 15 мг/сут внутри – 30-40 дн., поддержи- вающая доза 6-3 мг/сут – 2 мес.	14 дн.	Выздоров- ление с полным восстанов- лением фи- зиологиче- ского про-

1	2	3	4	5	6	7	8
		белок, белковые фракции билирубин, АсАТ, АлАТ, ЩФ Миелограмма ФГДС РРС УЗИ органов брюшной полости		лоты в сыворотке крови Колоноскопия			цесса
Другие анемии, связанные с питанием (D53)	РУ ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Биохимическое исследование крови: билирубин прямой и непрямой, АсАТ, АлАТ Миелограмма ФГДС РРС	1р/нед 1 1 1	Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Исследование кала на гельминты Определение метилмалонной кислоты в моче Определение В ₁₂ и фолиевой кислоты в сыворотке крови УЗИ органов брюшной полости	Витамин В ₁₂ 400-500 мкг/сут, на курс 30-40 инъекций Фолиевая кислота по 10-15 мг/сут Эритроцитная масса при Hb < 70 г/л в объеме 400-500 мл	3 нед. (до нормализации Hb)	Нормализация гемограммы, миелограммы, уровня вит. В ₁₂ , фолиевой кислоты Выздоровление

1	2	3	4	5	6	7	8
Колоноскопия							
Анемия вследствие ферментных нарушений (D55)	ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Биохимическое исследование	1р/нед 1р/нед	Уровень гаптоглобина, активность фермента Г-6 - фосфатдегидрогеназы качественно или количественно Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Свободный гемоглобин плазмы, мочи	Отмена медикамента, спровоцировавшего гемолиз Рибофлавин по 10-15 мг 2-3 р/сут, реополиглюкин 400 в/в через день № 3-5 5% р-р декстрозы - 400 мл в/в № 5-7 при острой почечной недостаточности (далее-ОПН) – гемодиализ Гепарин 5000 ЕД п/к 3 р/дн. 7-14 дн. Фуросемид 80 мг в/в	2-3 нед.	Полное восстановление физиологического процесса, нормализация уровня Нб и прекращение гемолиза
Анемия вследствие недостаточности глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД) (D55.0)		Биохимическое исследование крови: общий белок, билирубин, мочевины, креатинин, АсАТ, АлАТ, ЩФ, ЛДГ, свободный гемоглобин Осмoresистентность эритроцитов Моча на уробилин и желчные пигменты УЗИ органов брюшной полости	1 1 1				
Наследственный сфероцитоз (синдром Минковско-	РУ ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты, ретикулоциты Биохимическое	1р/нед 1р/нед	Преимущественное место разрушения эритроцитов по радио-	Спленэктомия, при необходимости с одновременной холецистэктомией	20 дн.	Выздоровление с частичным нарушением физио-

1	2	3	4	5	6	7	8
го-Шоффара) (D58.0) Наслед- ственный эл- липтоцитоз (D58.1)		исследование крови: общий белок, билиру- бин прямой, непрямой, АсАТ, АлАТ, ЩФ Миелограмма Осмотическая резистентность эритроцитов Проба Кумбса Моча на уроби- лин и желчные пигменты УЗИ органов брюшной поло- сти		активной мет- ке Проба Хема Осморези- стентность эритроцитов с предваритель- ной инкубаци- ей Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибрино- гена Обследование родственников			логическо- го процесса и утратой органа
Медикамен- тозная ауто- иммунная гемолитиче- ская анемия (D59.0) Другие ауто- иммунные гемолитиче- ские анемии (D59.1)	ГУ ОУ РеспУ	Общий ан. кро- ви + тромбоци- ты, ретикуло- циты Биохимическое исследование крови: общий белок, билиру- бин прямой, непрямой, АсАТ, АлАТ, ЛДГ	1р/нед 1р/нед	Сывороточное железо Свободный ге- моглобин плазмы и мочи Проба Кумбса, Хема Определение холодовых аг- глютининов, гемолизинов Определение	Глюкокортикоиды по предни- золону 1-2 мг/кг/сут, по дости- жении эффекта снижая дозу преднизолону по 5 мг через 3-5 дней до отмены Иммунодепрессанты (азатио- прин, 6-меркаптопурин 50-100 мг/сут внутрь) в течение 2-3 мес. Гепарин 5000 ЕД п/к 2-4 р/дн. в течение 7-14 дн. Плазмаферез	20 дн.	Нормали- зация гемо- граммы, миело- граммы, показате- лей пиг- ментного обмена Клиниче- ская ком- пенсация

1	2	3	4	5	6	7	8
		Миелограмма	1	уровней	Трансфузии отмытых эритроцитов по индивидуальному подбору		
		Осмотическая резистентность эритроцитов	1	АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена	Инфузионная терапия (альбумин, реополиглюкин, 0,9% р-р хлорида натрия, декстроза общим объемом до 1,5-2 л)		
		Проба Кумбса	2	ЛЕ-клетки, анти-ДНК антитела, гаптоглобин	Спленэктомия		
		Моча на уробилин и желчные пигменты	1				
		УЗИ органов брюшной полости	1				
Приобретенная чистая красноклеточная аплазия (эритробластопения) (D60)	ГУ ОУ РеспУ	Общий ан. крови + тромбоциты и ретикулоциты Миелограмма Трепанобиопсия костного мозга из верхнего заднего гребня подвздошной кости	2р/нед	Иммунофенотипирование мононуклеаров КМ Иммунофенотипирование гранулоцитов ПК с антителами анти-CD16 и моноцитов ПК с антителами анти-CD14	Иммуносупрессивная терапия с использованием циклоспорина А (средняя курсовая доза – 10-500 мг), антитимокитарного иммуноглобулина (средняя курсовая доза 17500 мг – для кроличьего АТГ; 70 000 мг – для лошадиного АТГ) Метилпреднизолон (средняя курсовая доза – 2000 мг) или их сочетания (дозы препаратов и длительность курса зависят от стадии процесса)	60 дн. (при проведении основного курса иммуносупрессивной терапии или аллоТКМ)	Стабилизация Ремиссия
Медикаментозная апластическая анемия (D61.1)		Биохимическое исследование крови: общий билирубин, его фракции, мочевины, креатинина, электролиты (K ⁺ , Na ⁺ ,	1р/нед	Проба Хема Исследование мочи на гемосидерин Цитогенетическое исследо-	При наличии совместимого в системе HLA донора – аллогенная трансплантации гемопоэтических клеток с использованием в режиме предтрансплан-		
Апластическая анемия, вызванная другими							

1	2	3	4	5	6	7	8
внешними агентами (D61.2)		Ca ⁺⁺), АсАТ, АлАТ, ЛДГ Идентификация HLA – антигенов у больных и их сибсов	1	вание клеток КМ Проба с диэпоксибутаном на гиперчувствительность хромосом лимфоцитов ПК к кластогенам	тационной подготовки сочетаний анти timоцитарного иммуноглобулина (средняя курсовая доза 17500 мг – для кроличьего АТГ; 70 000 мг – для лошадиного АТГ), с циклофосфамидом (средняя курсовая доза – 14 000 мг), флударабином фосфатом (средняя курсовая доза – 200 мг) или тотальным облучением тела, а также использование циклоспорина А и метилпреднизолона для профилактики болезни трансплантат против хозяина		
Идиопатическая апластическая анемия (D61.3)		ЭКГ R-графия органов грудной клетки	1р/нед 2	Молекулярно - биологическое исследование (ПЦР) клеток КМ и ПК с целью выявления вирусов гепатитов, герпеса, Эпштейна-Барр, цитомегаловируса и аспергиллезной инфекции Проведение кросс-матч реакции между МНК и сывороткой крови реципиента и предполагае-	В/в иммуноглобулин (средняя курсовая доза – 70 000 мг) Колонистимулирующие факторы (Г-КСФ, ГМ-КСФ) Заместительная гемотрансфузионная терапия: тромбоконцентрат, альбумин, отмытая эритроцитарная масса (далее-ЭМОЛТ) Антибиотики с учетом антибиотикограммы Антимикотики (флуконазол 50-400 мг 1 раз/сут внутрь) Противовирусные препараты (ацикловир 200-400 мг/сут 3-4 раза/сут – 5-10 дн.)		

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

мых доноров
 Определение
 фенотипа
 эритроцитов
 донора и ре-
 ципиента по
 различным ан-
 тигенным си-
 стемам
 Тест подвиж-
 ности лимфо-
 цитов
 Уровни К, Na,
 мочевины, при
 необходимо-
 сти – глюкозы,
 в суточной
 моче
 Бактериологи-
 ческое иссле-
 дование: посе-
 вы из 7 эпито-
 пов (зев;
 надключичная,
 подмышечная,
 паховая, пери-
 анальная обла-
 сти; область
 препуциально-
 го кольца или
 влагалища;

1	2	3	4	5	6	7	8
				ануса)			
Диссеминированное внутрисосудистое свертывание (D65)	ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Биохимическое исследование крови: общий белок, мочеви-на, АсАТ, АлАТ Определение уровней АЧТВ, ПТИ, фибриногена Ортофенантроминовый тест	Еже-днев-но или по по-каз.	Уровень ан-титромбина-III, тром-боглобулин, D-диме-ры, протеин C,S	Свежезамороженная плазма 15 мл/кг/сут Реополеглюкин 800-1200 мг/сут Пентоксифиллин 1200 мг/сут Гепарин, антипротеазы (овомин 5000 ЕД/кг/сут) Тромбоконтрат (6-8 доз/сут)	1-3 не-дели (в зави-симости от выра-женно-сти ге-морра-гиче-ского син-дрома)	Прекраще-ние тром-бирования сосудов, восстано-вление фи-зических органов-мишеней, прекраще-ние крово-точивости, нормализа-ция гемо-стаза
Другие нарушения свертываемости (гемофилия А) (D68)	ГУ ОУ	Общий ан. кро-ви Определение уровней АЧТВ, ПТИ, фибриногена Уровень факто-ра VIII- при по-ступлении и в процессе заме-стительной те-рапии	1р/нед 2р/нед	Определение иммунного ингибитора фактора VIII	Криопреципитат, концентриро-ванные препараты фактора VIII (15-50 ЕД/кг) Аминокапроновая кислота внутрь 2-4 г/сут (исключая по-чечные кровотечения) Препараты факторов протром-бинового комплекса в/в 15-30 МЕ/кг (при наличии ингибито-ра) ФТ: магнитотерапия, лазероте-рапия на область гематомы, ге-мартроза 10 сеансов	1-3 нед. (в зави-симости от выра-женности гемор-рагиче-ско-го син-	Прекраще-ние крово-точивости, купирова-ние болево-го синдро-ма.

1	2	3	4	5	6	7	8
Гемофилия В (D68)	ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена Уровень фактора IX- при поступлении и в процессе заместительной терапии	1р/нед 2р/нед	Определение ингибитора фактора IX	Свежезамороженная плазма, концентрированные препараты фактора IX 15-50 МЕ/кг/сут в/в Препараты факторов протромбинового комплекса при наличии ингибитора 15-30 МЕ/кг в/в	дрома) 1-3 недели (в зависимости от выраженности геморрагического синдрома)	Прекращение кровоточивости, купирование болевого синдрома
Приобретенный дефицит факторов свертывания (D68.4)	ГУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фибриногена	1р/нед 2р/нед	Уровни факторов V, II, VIII, X, PC, Уровень антитромбина-III	Свежезамороженная плазма 15 мл/кг/сут Менадион (витамин К) 30 мг/сут Препараты факторов протромбинового комплекса 15-30 МЕ/кг в/в	1-3 нед. (в зависимости от выраженности геморрагического синдрома)	Прекращение кровоточивости, нормализация лабораторных показателей
Идиопатическая тромбо-	МУ ОУ	Общий ан. крови + тромбоциты	1р/нед	<u>ФГДС</u> УЗИ щитовид-	Преднизолон 1-2 мг/кг снижая дозу 3 месяца	2-3 нед.	Повышение уровня

1	2	3	4	5	6	7	8
цитопениче- ская пурпура (D69.3)	РеспУ	ты Определение уровней АЧТВ, ПТИ, ТВ, фиб- риногена Биохимическое исследование крови: общий белок, мочеви- на, АсАТ, АлАТ Миелограмма	1р/нед 1р/нед 1	ной железы УЗИ органов брюшной по- лости	Спленэктомия 6-меркаптопурин 50-100 мг/сут - 3 мес. Винкристин 1 мг в/в 1 р/нед. № 4 Этамзилат 250 мг внутрь 3 раза/сут		тромбоци- тов Выздоров- ление
Миелодис- пластические синдромы (D46.0)	ОУ РеспУ	Общий ан. кро- ви + тромбоци- ты Биохимическое исследование крови: общий белок, мочеви- на, АсАТ, АлАТ, Сывороточное железо Ферритин сы- воротки ФГДС РРС Колоноскопия R-графия орга- нов грудной	1р/нед 1р/нед 1 1 1 1 1	Трепанобиоп- сия Иммунофено- типирование	Трансфузии эритроцитарной массы при Hb<80г/л, концен- трат тромбоцитов при тромбо- цитах<30·10 ⁹ /л Преднизолон 0,5-1,0 мг/кг с 1- 10 дни с постепенной отменой; Цитарабин 10 мг/м ² п/к 2 раза/сут - 7-21 д. Колониестимулирующие фак- торы (GM-CSF) по 150 мкг п/к с 8 по 14 после цитарабина	2-3 нед	Стабильна- ция
Рефрактер- ная анемия с сидеробла- стами (D46.1)							

1	2	3	4	5	6	7	8
		клетки	1				
		Миелограмма	1				
		Окраска мазка костного мозга на сидеробласты					
Рефрактерная анемия с избытком бластов (D46.2)	ОУ РеспУ	Общий ан. крови с тромбоцитами, ретикулоцитами	1р/нед		Трансфузии эритроцитарной массы при Hb<80г/л, концентрат тромбоцитов при тромбоцитах<30·10 ⁹ /л	2-3 нед.	Стабилизация
		Биохимическое исследование крови: общий белок, мочеви-на, АсАТ, АлАТ,	1р/нед		Преднизолон 0,5-1,0 мг/кг с 1-10 дни с постепенной отменой;		
		Сывороточное железо	1		Цитарабин 10 мг/м ² п/к 2 раза/сут. 7-21 д.		
		Ферритин сы-воротки	1		Меркаптопурин 100 мг/сут с 1 по 10 дн.		
		ФГДС	1		Цитарабин 100 мг/м ² 2 раза/сут с 1 по 5 дн. в/в; даунорубицин 40 мг/м ² в/в 1,2дн.		
		PPC	1				
		Колоноскопия	1				
		R-графия орга-нов грудной					
		клетки	1				
		Миелограмма	1				
		Окраска мазка костного мозга на сидеробла-					

1	2	3	4	5	6	7	8
---	---	---	---	---	---	---	---

СТЫ

