# Приложение  к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ № \_\_\_\_

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ С ЭРИТРОПОЭТИЧЕСКОЙ ПОРФИРИЕЙ предтранспланационный период (стационар)**

**Категория возрастная:** дети  
**Пол:** любой  
**Фаза:** любая  
**Стадия:** любая  
**Осложнения:** вне зависимости от наличия осложнений  
**Вид медицинской помощи:** специализированная, в т.ч. ВМП  
**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно; в дневном стационаре  
**Форма оказания медицинской помощи:** плановая  
**Средние сроки лечения (количество дней):** 5

**Код по МКБ X\*  
Нозологические единицы**

|  |  |
| --- | --- |
| E80.0 | Наследственная эритропоэтическая порфирия |
| E80.2 | Другие порфирии |

**1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления[[1]](#footnote-1)** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| B01.003.001 | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный | 0,2 | 1 |
| B01.005.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный | 1 | 1 |
| B01.008.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный | 1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 1 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A08.05.007 | Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов | 1 | 1 |
| A08.14.004 | Гистологическое исследование препарата пункционной биопсии печени | 0,2 | 1 |
| A09.05.002 | Оценка гематокрита | 0,85 | 1 |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа сыворотки крови | 1 | 1 |
| A09.05.008 | Исследование уровня трансферрина сыворотки крови | 1 | 1 |
| A09.05.022 | Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.039 | Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.046 | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови | 1 | 1 |
| A09.05.076 | Исследование уровня ферритина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.110 | Исследование порфиринов в крови | 1 | 1 |
| A09.19.007 | Исследование копропорфиринов в кале | 1 | 1 |
| A09.28.008 | Исследование уровня порфиринов и их производных в моче | 1 | 1 |
| A12.05.005 | Определение основных групп крови (A, B, 0) | 0,85 | 1 |
| A12.05.006 | Определение резус-принадлежности | 0,85 | 1 |
| A12.05.007 | Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy | 0,85 | 1 |
| A12.05.011 | Исследование железосвязывающей способности сыворотки | 1 | 1 |
| A12.05.019 | Исследование насыщения трансферрина железом | 1 | 1 |
| A12.05.056 | Идентификация генов | 0,5 | 1 |
| A26.06.036 | Определение антигена к вирусу гепатита B (HbsAg Hepatitis B virus) в крови | 0,85 | 1 |
| A26.06.041 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту C (Hepatitis C virus) в крови | 0,85 | 1 |
| A26.06.048 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови | 0,85 | 1 |
| A26.06.082.001 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema Pallidum) в нетрепонемных тестах (RPR, РМП) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови | 0,5 | 1 |
| A26.06.082.002 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в иммуноферментном исследовании (ИФА) в сыворотке крови с кодом | 0,5 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,95 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,95 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,8 | 1 |
| B03.016.010 | Копрологическое исследование | 0,8 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A04.10.002 | Эхокардиография | 1 | 1 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 1 | 1 |
| A05.10.001 | Регистрация электрической активности проводящей системы сердца | 1 | 1 |
| A06.09.007 | Рентгенография легких | 0,4 | 1 |



**2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| B01.005.003 | Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1 | 4 |
| B01.008.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога повторный | 1 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A02.01.001 | Измерение массы тела | 1 | 1 |
| A02.03.005 | Измерение роста | 1 | 1 |
| A02.30.001 | Термометрия общая | 1 | 3 |
| A11.12.009 | Взятие крови из периферической вены | 0,9 | 2 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A12.05.007 | Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy | 0,2 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,85 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,7 | 1 |
| B03.051.001 | Комплекс исследований при проведении трансфузии | 0,2 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A11.14.001.001 | Биопсия печени под контролем ультразвукового исследования | 0,2 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Иные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A08.14.004 | Гистологическое исследование препарата пункционной биопсии печени | 0,2 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A11.12.001 | Катетеризация подключичной и других центральных вен | 0,2 | 1 |
| B01.003.004 | Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) | 0,2 | 1 |



**3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз**

| **Код** | **Анатомо-терапевтическо-химическая классификация** | **Наименование лекарственного препарата\*\*** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Единицы измерения** | **ССД\*\*\*** | **СКД\*\*\*\*** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A07BA | Препараты угля |  | 0,3 |  |  |  |
|  |  | Активированный уголь |  | мг | 1000 | 5000 |
| A11CA | Витамин А |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Бетакаротен |  | мг | 150 | 750 |
| V03AC | Железосвязывающие препараты |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Деферазирокс |  | мг | 1000 | 5000 |
|  |  | Дефероксамин |  | мг | 2000 | 10000 |

**4. Кровь и ее компоненты**

| **Наименование компонента крови** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Единицы измерения** | **СДД\*\*\*\*** | **СКД\*\*\*\*\*** |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Эритроциты с удаленным лейкотромбоцитарным слоем | 0,2 | доз | 2 | 2 |

**5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания**

| **Наименование вида лечебного питания** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Количество** |
| --- | --- | --- |
| Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета) | 0,45 | 5 |
| Диетическая терапия при заболеваниях печени, желчевыводящих путей и поджелудочной железы (стол 5а, 5щ, 5л/ж, 5п) | 0,1 | 5 |
| Основная лечебная диета (ОЛД) | 0,45 | 5 |

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, Х пересмотра

\*\* - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\*\*\* - средняя суточная доза

\*\*\*\* - средняя курсовая доза

Примечания:

1. Лекарственные препараты для медицинского применения, зарегистрированные на территории Российской Федерации, назначаются в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения и фармакотерапевтической группой по анатомо-терапевтическо-химической классификации, рекомендованной Всемирной организацией здравоохранения, а также с учетом способа введения и применения лекарственного препарата. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

2. Назначение и применение лекарственных препаратов для медицинского применения, медицинских изделий и специализированных продуктов лечебного питания, не входящих в стандарт медицинской помощи, допускаются в случае наличия медицинских показаний (индивидуальной непереносимости, по жизненным показаниям) по решению врачебной комиссии. (часть 5 статьи 37 Федерального закона от 21.11. 2011 № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, № 48, ст. 6724; 25.06.2012, № 26, ст. 3442)).

1. вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может принимать значения от 0 до 1, где 1 означает, что данное мероприятие проводится 100% пациентов, соответствующих данной модели, а цифры менее 1 – указанному в стандарте медицинской помощи проценту пациентов, имеющих соответствующие медицинские показания [↑](#footnote-ref-1)