# Приложение к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерацииот \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ № \_\_\_\_

**СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ВРОЖДЕННОЙ СИДЕРОБЛАСТНОЙ АНЕМИЕЙ (амбулаторно)**

**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:** амбулаторно
**Форма оказания медицинской помощи:** плановая
**Средние сроки лечения (количество дней):** 14

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

|  |  |
| --- | --- |
| D64.0 | Наследственная сидеробластная анемия |

**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** |
| B01.005.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный | 1 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 1 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра 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 | 0,95 | 1 |
| A09.05.002 | Оценка гематокрита | 0,95 | 1 |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа сыворотки крови | 0,95 | 1 |
| A09.05.008 | Исследование уровня трансферрина сыворотки крови | 0,9 | 1 |
| A09.05.022 | Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови | 0,95 | 1 |
| A09.05.039 | Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови | 0,95 | 1 |
| A09.05.046 | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови | 0,95 | 1 |
| A09.05.076 | Исследование уровня ферритина в крови | 0,95 | 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) | 0,5 | 1 |
| A12.05.006 | Определение резус-принадлежности | 0,5 | 1 |
| A12.05.007 | Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy | 0,5 | 1 |
| A12.05.011 | Исследование железосвязывающей способности сыворотки | 0,95 | 1 |
| A12.05.019 | Исследование насыщения трансферрина железом | 0,95 | 1 |
| A12.05.056 | Идентификация генов | 0,8 | 1 |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции | 0,8 | 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 | 0,95 | 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 | 0,9 | 1 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,9 | 1 |
| A05.10.001 | Регистрация электрической активности проводящей системы сердца | 0,9 | 1 |
| A05.10.009 | Магнитно-резонансная томография сердца | 0,1 | 1 |
| A05.14.001 | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости | 0,1 | 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** |
| B01.005.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный | 1 | 4 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный | 0,1 | 2 |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный | 1 | 4 |

|  |
| --- |
| 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 |
| A02.07.004 | Антропометрические исследования | 1 | 1 |
| A11.12.009 | Взятие крови из периферической вены | 0,85 | 2 |

|  |
| --- |
| Лабораторные методы исследования |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A09.05.007 | Исследование уровня железа сыворотки крови | 0,85 | 2 |
| A09.05.008 | Исследование уровня трансферрина сыворотки крови | 0,85 | 1 |
| A09.05.022 | Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови | 0,85 | 1 |
| A09.05.039 | Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови | 0,85 | 1 |
| A09.05.046 | Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови | 0,85 | 1 |
| A09.05.076 | Исследование уровня ферритина в крови | 0,85 | 1 |
| A09.05.110 | Исследование порфиринов в крови | 0,7 | 1 |
| A12.05.011 | Исследование железосвязывающей способности сыворотки | 0,85 | 1 |
| A12.05.019 | Исследование насыщения трансферрина железом | 0,85 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,85 | 2 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,85 | 1 |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 0,3 | 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\*\*\*\*** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A11HA | Другие витаминные препараты |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Пиридоксин |  | мг | 400 | 146000 |
| V03AC | Железосвязывающие препараты |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Деферазирокс |  | мг | 500 | 182500 |
|  |  | Дефероксамин |  | мг | 1000 | 365000 |

\* - 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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ «О государственной социальной помощи» (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 22368).

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)