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

**СТАНДАРТ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ВРОЖДЕННОЙ НЕЙТРОПЕНИИ**

**Категория возрастная:** дети  
**Пол:** любой  
**Фаза:** Вне зависимости от фазы  
**Стадия:** вне зависимости от стадии  
**Осложнения:** вне зависимости от осложнения  
**Вид медицинской помощи:** специализированная, в т.ч. ВМП  
**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно  
**Форма оказания медицинской помощи:** экстренная  
**Средние сроки лечения (количество дней):** 20

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

|  |  |
| --- | --- |
| D72.0 | Генетические аномалии лейкоцитов |

**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** |
| B01.002.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-аллерголога-иммунолога первичный | 1 | 1 |
| B01.003.001 | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный | 1 | 1 |
| B01.004.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный | 0,3 | 1 |
| B01.005.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный | 1 | 1 |
| B01.014.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста первичный | 0,5 | 1 |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный | 1 | 1 |
| B01.019.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика | 0,5 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,3 | 1 |
| B01.028.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный | 0,3 | 1 |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 0,9 | 1 |
| B01.032.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога первичный | 0,1 | 1 |
| B04.064.002 | Профилактический прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского | 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 |
| A08.05.012 | Цитохимическое исследование препарата костного мозга | 1 | 1 |
| A08.05.014 | Иммуноцитохимическое исследование с моноклональными антителами материала на антигены дифференцировки лимфоидных клеток (CD) | 0,5 | 1 |
| A09.05.054 | Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови | 0,7 | 1 |
| A09.07.004 | Исследование отделяемого из полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам | 0,7 | 1 |
| A09.19.010 | Исследование уровня панкреатической эластазы-1 в кале | 0,3 | 1 |
| A12.05.005 | Определение основных групп крови (A, B, 0) | 1 | 1 |
| A12.05.006 | Определение резус-принадлежности | 1 | 1 |
| A12.05.010 | Определение HLA-антигенов | 0,5 | 1 |
| A12.05.056.002 | Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции | 1 | 1 |
| A12.06.001 | Исследование популяций лимфоцитов | 0,3 | 1 |
| A12.06.012 | Исследование антилейкоцитарных антител в крови | 1 | 1 |
| A12.06.016 | Проведение серологической реакции на различные инфекции, вирусы | 1 | 1 |
| A26.01.001 | Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы | 0,5 | 1 |
| A26.05.005 | Микробиологическое исследование крови на грибы | 0,2 | 1 |
| A26.05.021 | Молекулярно-биологическое исследование плазмы крови на концентрацию РНК вируса иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HTV-1) | 0,1 | 1 |
| A26.06.037 | Определение антигена к вирусу гепатита B (HbcAg Hepatitis B virus) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.041 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту C (Hepatitis C virus) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.048 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.063 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к парвовирусу B19 (Parvovirus B19) в крови | 0,1 | 1 |
| A26.06.082.002 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в иммуноферментном исследовании (ИФА) в сыворотке крови с кодом | 0,9 | 1 |
| A26.06.082.003 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в реакции пассивной гемагглютинации (РПГА) (качественное и полуколичественное исследование) в сыворотке крови | 0,9 | 1 |
| A26.19.011 | Микроскопическое исследование кала на простейшие | 0,2 | 1 |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 1 | 1 |
| B03.006.004 | Скрининг наследственно обусловленных заболеваний обмена | 0,1 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 3 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,9 | 1 |
| B03.016.005 | Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,9 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A04.01.001 | Ультразвуковое исследование мягких тканей (одна анатомическая зона) | 1 | 2 |
| A04.16.001 | Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное) | 1 | 1 |
| A04.28.002.001 | Ультразвуковое исследование почек | 1 | 1 |
| A05.10.006 | Регистрация электрокардиограммы | 1 | 1 |
| A06.08.003 | Рентгенография придаточных пазух носа | 0,25 | 1 |
| A06.08.007 | Компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани | 0,3 | 1 |
| A06.09.005 | Компьютерная томография органов грудной полости | 0,3 | 1 |
| A06.09.007 | Рентгенография легких | 1 | 1 |
| A06.30.005.001 | Компьютерная томография органов брюшной полости и забрюшинного пространства | 0,3 | 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** |
| B01.002.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-аллерголога-иммунолога повторный | 1 | 1 |
| B01.003.002 | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный | 1 | 4 |
| B01.004.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный | 0,3 | 1 |
| B01.005.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный | 0,5 | 19 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный | 0,5 | 1 |
| B01.014.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-инфекциониста повторный | 1 | 1 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный | 1 | 1 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 0,5 | 19 |
| B01.032.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-неонатолога повторный | 0,1 | 1 |



|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A08.06.003 | Гистологическое исследование препарата тканей лимфоузла | 0,1 | 1 |
| A09.05.009 | Определение концентрации C-реактивного белка в сыворотке крови | 1 | 3 |
| A09.05.050 | Исследование уровня фибриногена в крови | 1 | 3 |
| A09.07.004 | Исследование отделяемого из полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым препаратам | 0,7 | 1 |
| A12.06.016 | Проведение серологической реакции на различные инфекции, вирусы | 0,5 | 1 |
| A26.01.001 | Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы | 0,5 | 1 |
| A26.05.005 | Микробиологическое исследование крови на грибы | 0,2 | 1 |
| A26.19.011 | Микроскопическое исследование кала на простейшие | 0,2 | 1 |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 1 | 3 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 10 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 5 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 3 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A03.16.001 | Эзофагогастродуоденоскопия | 0,3 | 1 |
| A06.09.007.001 | Прицельная рентгенография органов грудной клетки | 1 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов | 1 | 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** |
| A11.05.002 | Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции | 1 | 1 |
| A11.06.002 | Биопсия лимфатического узла | 0,1 | 1 |
| A11.12.001 | Катетеризация подключичной и других центральных вен | 0,5 | 1 |
| A11.30.015 | Перестановка центрального венозного катетера | 0,3 | 1 |
| B01.003.004 | Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение) | 1 | 4 |



**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\*\*\*\*** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A01AB | Противомикробные препараты и антисептики для местного лечения заболеваний полости рта |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Хлоргексидин |  | мл | 100 | 1000 |
| B05CB | Солевые растворы |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Натрия хлорид |  | мл | 1000 | 5 |
| B05CX | Другие ирригационные растворы |  | 0,25 |  |  |  |
|  |  | Декстроза |  | мл | 250 | 5 |
| C01EB | Другие препараты для лечения заболеваний сердца |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Ибупрофен |  | мг | 1000 | 5000 |
| J01CR | Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Тикарциллин+[Клавулановая кислота] |  | мг | 1200 | 12000 |
| J01DE | Цефалоспорины 4-го поколения |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Цефепим |  | мг | 2000 | 20000 |
| J01DH | Карбапенемы |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Меропенем |  | мг | 2000 | 20000 |
| J01GB | Другие аминогликозиды |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Амикацин |  | мг | 450 | 4500 |
| J01XD | Производные имидазола |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Метронидазол |  | мг | 500 | 5000 |
| J02AC | Производные триазола |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Флуконазол |  | мг | 100 | 1500 |
|  |  | Вориконазол |  | мг | 180 | 1800 |
| J02AX | Другие противогрибковые препараты системного действия |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Каспофунгин |  | мг | 50 | 500 |
| L03AA | Колониестимулирующие факторы |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Филграстим |  | мг | 300 | 3000 |
|  |  | Ленограстим |  | мг | 300 | 3000 |
| S01AX | Другие противомикробные препараты |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Ципрофлоксацин |  | мг | 500 | 15 |
| V09XA | Соединения йода (131I) |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Альбумин человека сывороточный йодированный [131I] |  | мл | 100 | 3 |

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

| **Наименование вида лечебного питания** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Количество** |
| --- | --- | --- |
| Антирефлюксная смесь | 0,1 | 20 |
| Вариант диеты с механическим и химическим щажением | 0,1 | 20 |
| Диетическая терапия при заболеваниях кишечника (стол 3, 4, 4а, 4б, 4в, 4п) | 0,1 | 20 |
| Жидкая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей | 0,05 | 20 |
| Основная лечебная диета (ОЛД) | 0,45 | 20 |
| Сухая специализированная смесь без лактозы | 0,05 | 20 |
| Энтеральное питание (ЭП) | 0,05 | 20 |
| Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета) | 0,05 | 20 |
| Сухая адаптированная молочная смесь для вскармливания детей с рождения | 0,05 | 20 |

\* - 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)