

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря
2012 г. № 1746н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при
врожденной апластической анемии"**

В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 17 апреля 2013 г.
Регистрационный № 28155

Стандарт
первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 365

Код по МКБ X *(1) Нозологические единицы

D61.0 Конституциональная апластическая анемия

D61.8 Другие уточненные апластические анемии

D61.9 Апластическая анемия неуточненная

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	1	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	0,2	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога 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
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
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,4	1
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,4	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,4	1
A09.05.072	Исследование уровня эстрогенов в крови	0,4	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	1

A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,4	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,4	1
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,4	1
A09.05.204	Исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови	0,2	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.05.012	Семейные обследования на унаследованный гемоглобин	1	1
A12.05.019	Исследование насыщения трансферрина железом	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	1	1
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,2	1
V03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	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
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца	0,5	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,5	1

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

Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный	Усредненный

медицинской услуги		показатель частоты предоставления	й показатель кратности применения
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	6
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	1	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	12
V01.031.004	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового повторный	0,2	8
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога 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
A02.07.004	Антропометрические исследования	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	5
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	1	2
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	1	2
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,4	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,4	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	2

A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,4	1
A09.05.063	Исследование уровня свободного тироксина (Т4) сыворотки крови	0,4	1
A09.05.065	Исследование тиреотропина сыворотки крови	0,4	1
A09.05.072	Исследование уровня эстрогенов в крови	0,4	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	2
A09.05.078	Исследование уровня общего тестостерона в крови	0,4	1
A09.05.131	Исследование уровня лютеинизирующего гормона в сыворотке крови	0,4	1
A09.05.132	Исследование уровня фолликулостимулирующего гормона в сыворотке крови	0,4	1
A09.05.204	Исследование уровня инсулиноподобного ростового фактора I в крови	0,2	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	2
A12.05.019	Исследование насыщения трансферрина железом	1	2
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,2	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
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	2
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца	0,3	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,3	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	1	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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
A09AA	Ферментные препараты		0,05			
		Панкреатин		ЕД	15000	1500000
A11GB	Аскорбиновая кислота (витамин С) в комбинации с другими средствами		0,2			
		Аскорбиновая кислота + Кальция карбонат + Колекальциферол		мг	158+ 1275+4,4	18500+ 127500+ 440
A12AX	Препараты кальция в комбинации с другими средствами		0,3			
		Кальция карбонат+ Колекальциферол		мг+МЕ	1000+ 400	100000+ 40000
D07AA	Глюкокортикоиды с низкой активностью (группа I)		0,2			
		Метилпреднизолон ацепонат		мг	40	14600
G03BA	Производные 3-оксоандрост-4-ена		0,05			
		Тестостерон		мг	120	43800
G03XA	Антигонадотропины и подобные средства		0,05			
		Даназол		мг	200	73000
H02AB	Глюкокортикоиды		0,05			
		Преднизолон		мг	40	14600
L03AA	Колонистимулирующие		0,1			

	факторы					
		Ленограстим		мкг	300	1500
		Филграстим		мкг	300	4200
V03AC	Железосвязывающие препараты		0,9			
		Деферазирокс		мг	500	182500
		Дефероксамин		мг	1000	365000

*(1) - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

*(2) - 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

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

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - 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).