Зарегистрировано в Минюсте России 17 апреля 2013 г. N 28155

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 29 декабря 2012 г. N 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. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par28) первичной медико-санитарной помощи детям при врожденной апластической анемии согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ N \_\_\_\_

**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 [<\*>](#Par463)

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 [<1>](#Par97) |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B01.005.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- гематолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.013.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- диетолога  | 1  | 1  |
| B01.015.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.028.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- оториноларинголога первичный  | 1  | 1  |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра первичный  | 1  | 1  |
| B01.031.003 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра участкового первичный  | 0,2  | 1  |
| B01.058.003 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный  | 1  | 1  |

--------------------------------

<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.

|  |
| --- |
| 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 (T4) 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  |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)  | 1  | 1  |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1  | 1  |
| B03.016.006 | 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 медицинской услуги  | Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный показатель частоты предоставления  |  Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| B01.005.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- гематолога повторный  | 1  | 6  |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный  | 1  | 1  |
| B01.028.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- оториноларинголога повторный  | 1  | 1  |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- офтальмолога повторный  | 1  | 1  |
| B01.031.002 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра повторный  | 1  | 12  |
| B01.031.004 | Прием (осмотр, консультация) врача- педиатра участкового повторный  | 0,2  | 8  |
| B01.058.004 | 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 (T4) 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  |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 4  |
| B03.016.004 | 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 брюшнойполости  | 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 [<\*\*>](#Par464) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par465) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par466) |
| A09AA | Ферментные препараты |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Панкреатин  |  | ЕД  | 15000  | 1500000 |
| A11GB | Аскорбиновая кислота(витамин C) в комбинации с другимисредствами  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Аскорбиновая кислота + Кальциякарбонат + Колекальциферол  |  | мг  | 158 + 1275 + 4,4  | 18500 +127500 + 440  |
| A12AX | Препараты кальция в комбинации с другимисредствами  |  | 0,3  |  |  |  |
|  |  | Кальция карбонат + Колекальциферол |  | мг + МЕ  | 1000 + 400  | 100000 + 40000 |
| D07AA | Глюкокортикоиды с низкой активностью (группа I)  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Метилпреднизолонаацепонат  |  | 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 | Колониестимулирующиефакторы  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Ленограстим  |  | мкг  | 300  | 1500  |
|  |  | Филграстим  |  | мкг  | 300  | 4200  |
| V03AC | Железосвязывающие препараты  |  | 0,9  |  |  |  |
|  |  | Деферазирокс  |  | мг  | 500  | 182500  |
|  |  | Дефероксамин  |  | мг  | 1000  | 365000  |

--------------------------------

<\*> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X 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 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 28.11.2011, N 48, ст. 6724; 25.06.2012, N 26, ст. 3442)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 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 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).