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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C825FB5D80639D91D7B392FA1B561DFBC4BC3CF4634E42ADE5434320068AEk4NAF) 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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C835BA6D80639D9107B3124F4E2638EE945kCN6F) [<\*>](#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 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 [<\*\*>](#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 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 |  |  |  |
|  |  | Метилпреднизолона 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 | Колониестимулирующие факторы |  | 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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C835BA6D80639D9107B3124F4E2638EE945kCN6F) 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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C825FB5D80639D91D7B392FA1B561DFBC4BC3CF4634E42ADE543432006FA6k4N0F) 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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C825FB5D80639D91D74332FA7B561DFBC4BC3CFk4N6F) 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](consultantplus://offline/ref=169BB4A8B6E420BA502C825FB5D80639D91B70322DA7B561DFBC4BC3CF4634E42ADE543431k0N8F) 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).