

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 24 декабря  
2012 г. № 1476н**

**"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при  
талассемии трансфузионно зависимой"**

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 талассемии трансфузионно зависимой согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 14 марта 2013 г.  
Регистрационный № 27674

**Стандарт**  
**первичной медико-санитарной помощи детям при талассемии трансфузионно зависимой**

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от наличия 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

D56.0	Альфа-талассемия
D56.1	Бета-талассемия
D56.2	Дельта-бета-талассемия
D56.8	Другие талассемии
D56.9	Талассемия неуточненная
D58.2	Другие гемоглобинопатии

## 1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
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
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	1	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	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
A12.05.056.002	Идентификация генов методом полимеразной цепной реакции	1	1
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,2	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
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	1	0,5
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	1	0,5

## 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
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	1	12
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
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный	1	1

**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	4
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	1	4
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	4
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	4
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	4
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	4
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	4
A12.05.019	Исследование насыщения трансферрина железом	1	4
A12.22.005	Проведение глюкозотолерантного теста	0,2	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	12
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	4
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	1	2
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	4
A04.22.001	Ультразвуковое исследование щитовидной железы и паращитовидных желез	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.009	Магнитно-резонансная томография сердца	1	1
A05.14.001	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	1	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)
A11HA	Другие витаминные препараты		1			
		Витамин Е		мг	600	219000
V03AC	Железосвязывающие препараты		1			
		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).