

**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

| 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 |
| V01.058.003 | 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 |
| 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 |
| 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 | 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 |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| 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).