Зарегистрировано в Минюсте России 14 марта 2013 г. N 27674

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**ПРИКАЗ**

**от 24 декабря 2012 г. N 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. 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 талассемии трансфузионно зависимой согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 24 декабря 2012 г. N 1476н

**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 [<\*>](#Par380)

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 частотыпредоставления [<1>](#Par91) |  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  |
| B01.058.003  | 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  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железасыворотки 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 общеготестостерона в крови  | 0,4  | 1  |
| A09.05.131  | Исследование уровня лютеинизирующего гормона всыворотке 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 группкрови (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) анализкрови развернутый  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимическийобщетерапевтический  | 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  |
| B01.005.002  | Прием (осмотр, консультация) врача- гематолога повторный  | 1  | 12  |
| 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  |
| B01.058.004  | 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 ростовогофактора 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  |
| B03.016.003  | Общий (клинический) анализ крови развернутый  | 1  | 12  |
| 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  | 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 лекарственногопрепарата [<\*\*>](#Par381) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par382) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par383) |
| A11HA | Другие витаминныепрепараты  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Витамин E  |  | мг  | 600  | 219000 |
| V03AC | Железосвязывающиепрепараты  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | 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).