

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при пароксизмальной ночной гемоглобинурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Приказ · № 713н · от 01.11.2022 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

1 ноября 2022 г. № 713н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при пароксизмальной ночной гемоглобинурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение)

Зарегистрирован Минюстом России 6 декабря 2022 г.

Регистрационный № 71383

В соответствии с пунктом 4 части 1 статьи 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; 2022, № 1, ст. 51) и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), приказываю:

1. Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при пароксизмальной ночной гемоглобинурии (диагностика, лечение и диспансерное наблюдение) согласно приложению.
2. Настоящий приказ вступает в силу с 1 января 2023 г.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 1 ноября 2022 г. № 713н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИНУРИИ
(ДИАГНОСТИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь, специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в дневном стационаре, стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная, неотложная, плановая

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X 1):

1 Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

D59.5

Пароксизмальная ночная гемоглобинурия [Маркиафавы-Микели]

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставления 2 Усредненный показатель кратности применения

B01.005.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный0,031

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.

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A08.03.002.002

Патолого-анатомическое исследование биопсийного

(операционного) материала костной ткани с применением иммуногистохимических методов

0,075

1

A08.05.001

Цитологическое исследование мазка костного мозга (миелограмма)0,0751

A08.05.014.001

Иммунофенотипирование клеток периферической крови с антигеном FLAER (флюоресцентно-меченый аэролизин)0,0751

A09.05.007

Исследование уровня железа сыворотки крови0,0751

A09.05.076

Исследование уровня ферритина в крови0,0751

A12.05.008

Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)0,061

A12.05.009

Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)0,0751

A12.05.011

Исследование железосвязывающей способности сыворотки

0,075

1

A12.05.013

Цитогенетическое исследование (кариотип)

0,06

1

A12.30.012

Исследование биологического материала методом проточной цитофлуориметрии

0,075

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

0,075

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

0,075

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

0,075

1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография

0,075

1

A04.12.025

Ультразвуковая доплерография сосудов брыжейки

0,075

1

A04.12.026

Дуплексное сканирование нижней полой вены и вен портальной системы

0,075

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

0,075

1

A05.12.006

Магнитно-резонансная ангиография с контрастированием (одна область)

0,045

1

A11.05.002

Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции

0,075

1

A11.05.003

Получение гистологического препарата костного мозга

0,075

1

2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. 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

0,03

1

B01.005.003

Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,95

58

B04.005.001

Диспансерный прием (осмотр, консультация) врача-гематолога

1

4

2.2. 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

3

A09.05.076

Исследование уровня ферритина в крови

1

3

A12.05.008

Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)

0,5

17

A12.05.011

Исследование железосвязывающей способности сыворотки

1

3

A12.30.012

Исследование биологического материала методом проточной цитофлуориметрии

0,99

2

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

13

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография

0,96

2

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

3

2.4. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты

предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A18.05.012

Гемотрансфузия0,5117

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

В01AB

Группа гепарина

Далтепарин натрия 0,033 тыс. анти-Ха МЕ 14280

Надропарин кальция 0,13 анти-Ха МЕ 13 300266 000

Парнапарин натрия 0,033 анти-Ха МЕ 12 800256 000

Эноксапарин натрия 0,13 тыс. анти-Ха МЕ 14280

L04AA

Селективные иммунодепрессанты

Экулизумаб 0,06 мг 6002 400

Экулизумаб 0,7 мг 90023 400

3 Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

4. Компоненты крови

Наименование компонента крови

Усредненный показатель частоты предоставления

Единицы измерения

ССД 4

СКД 5

Отмытые эритроциты

0,0064

единица

1

17

Эритроцитная взвесь

0,0064

единица

1

17

Эритроцитная взвесь размороженная, отмытая

0,0064

единица

1

17

Эритроцитная взвесь с удаленным лейкоцитарным слоем

0,0064

единица

1
17

Эритроцитная взвесь, лейкоредуцированная

0,23

единица

1
17

Эритроцитная взвесь, полученная методом афереза

0,0064

единица

1
17

Эритроцитная масса

0,0064

единица

1
17

Эритроцитная масса с удаленным лейкотромбоцитным слоем

0,0064

единица

1
17

Эритроцитная масса, лейкоредуцированная

0,23

единица

1
17

Эритроцитная масса, полученная методом афереза

0,0064

единица

1
17

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания

Усредненный показатель частоты предоставления

Количество

Основной вариант стандартной диеты 0,6642