

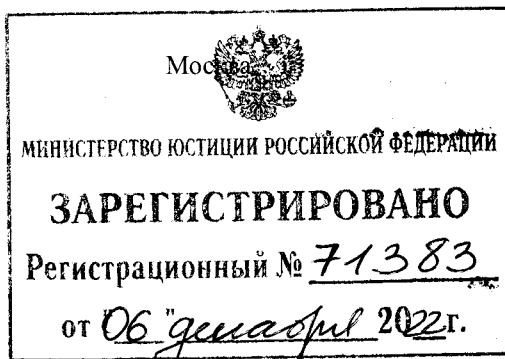


МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

1 ноября 2022 г.

№ 713Н



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

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), **п р и к а з ы в а ю:**

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 » мая 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 X¹):

D59.5 Пароксизмальная ночная гемоглобинурия [Маркиафавы-Микели]

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,03	1

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)	0,075	1
A08.05.014.001	Иммунофенотипирование клеток периферической крови с антигеном FLAER (флюоресцентно-меченый аэролизин)	0,075	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,075	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,075	1
A12.05.008	Непрямой антиглобулиновый тест (тест Кумбса)	0,06	1
A12.05.009	Прямой антиглобулиновый тест (прямая проба Кумбса)	0,075	1

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

V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	13
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	13
V03.016.006	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 услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,51	17

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

Код	Аналого-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
B01AB	Группа гепарина					
		Далтепарин натрия	0,033	тыс.анти-Ха МЕ	14	280
		Надропарин кальция	0,13	анти-Ха МЕ	13 300	266 000
		Парнапарин натрия	0,033	анти-Ха МЕ	12 800	256 000
		Эноксапарин натрия	0,13	тыс.анти-Ха МЕ	14	280
L04AA	Селективные иммунодепрессанты					
		Экулизумаб	0,06	мг	600	2 400
		Экулизумаб	0,7	мг	900	23 400

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 лейкоцитным 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 лейкоцитным 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
Основной вариант стандартной диеты	0,66
	Количество
	42

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

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.