

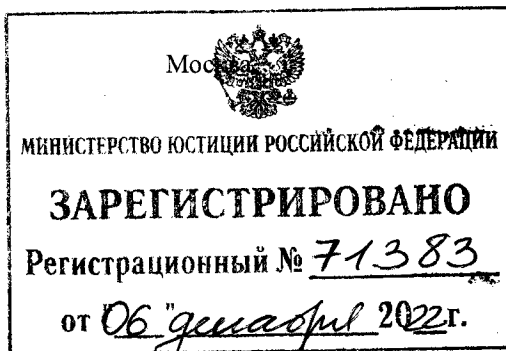


МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

П Р И К А З

1 ноября 2022 г.

№ 413Н



**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 » ноября 2022 г. № 713н

**СТАНДАРТ**  
**МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ ПАРОКСИЗМАЛЬНОЙ НОЧНОЙ ГЕМОГЛОБИУРИИ**  
**(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<sup>1</sup>):**

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 <sup>2</sup>	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 (флуоресцентно-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
V01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,03	1
V01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,95	58
V04.005.001	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	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
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 <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
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	Количество	
Основной вариант стандартной диеты	0,66	42	

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

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

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.