



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 28410
от 15 мая 2013 г.

П Р И К А З

28 Октября 2012 г.

№ 1605н

Москва

Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе)

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) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

КОПИЯ ВЕРНА
Начальник Общего отдела
19 декабря 2012 г. Куреев
Ю.В. Куликов



Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от 28.05.2018/с.ЗС/2 № 16С5Н

Стандарт специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе)

Категория возрастная: взрослые, дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: экстренная; плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 20

Код по МКБ X*

Нозологические единицы

E84.0 Кистозный фиброз с легочными проявлениями

E84.1 Кистозный фиброз с кишечными проявлениями

E84.8 Кистозный фиброз с другими проявлениями

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболеваний, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
A01.30.015	Составление родословной	0,8	1
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,3	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,3	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,2	1
B01.012.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диабетолога первичный	0,3	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,2	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,2	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,5	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,8	1
B01.034.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный	0,7	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	1	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,2	1
B01.049.001	Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный	0,3	1
B01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,1	1
B01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,06	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,04	1
B01.059.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндоскописта первичный	0,3	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
A09.05.173	Исследование уровня липазы в сыворотке крови	0,3	1
A09.09.001	Микроскопическое исследование нативного и окрашенного препарата мокроты	0,5	1
A09.19.010	Исследование уровня панкреатической эластазы-1 в кале	0,6	1
A09.21.001	Микроскопическое исследование спермы	0,1	1
A09.28.027	Определение альфа-амилазы в моче	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,2	1
A26.09.010	Бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	1	1
A26.09.029	Микробиологическое исследование мокроты на грибы	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.010	Копрологическое исследование	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.08.001	Ультразвуковое исследование околоносовых пазух	0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,8	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A06.08.003	Рентгенография придаточных пазух нос	0,8	1
A06.08.007	Компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани	0,8	1

A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,5	1
A06.09.007	Рентгенография легких	1	1
A06.09.008	Томография легких	0,05	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	1
A09.05.111	Исследование уровня буферных веществ в крови	1	1
A12.01.003	Исследование потоотделения кожи	1	3
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	1	1
A12.05.032	Исследование уровня углекислого газа в крови	1	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,8	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,5	1

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
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,5	1
V01.012.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диабетолога повторный	0,3	1
V01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога	1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	1	3
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,5	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,3	20
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,3	3
V01.037.003	Ежедневный осмотр врачом-пульмонологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,7	20
V01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный	0,1	4
V01.058.002	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога повторный	0,15	5

B01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,05	5
B03.003.005	Суточное наблюдение реанимационного пациента	0,1	4
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,2	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	1	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	0,5	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови.	0,5	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,5	1
A09.05.048	Исследование уровня плазминогена в крови	0,1	1
A09.05.049	Исследование уровня факторов свертывания в крови	0,1	1
A09.05.054.001	Исследование уровня сывороточного иммуноглобулина Е в крови	0,8	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.05.221	Определение 1,25-ОН витамина Д в крови	1	1
A09.28.027	Определение альфа-амилазы в моче	0,1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	0,1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	0,1	1
A12.05.014	Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное	0,1	2
A12.06.011	Проведение реакции Вассермана (RW)	0,2	1
A12.15.001	Исследование обмена глюкозы	1	1

A26.06.006	Определение антител к грибам рода аспергиллы (<i>Aspergillus spp.</i>) в крови	0,5	1
A26.06.036	Определение антигена к вирусу гепатита В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	0,2	1
A26.06.041	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гелатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,2	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,2	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,2	1
A26.09.001	Микроскопическое исследование мазков мокроты на микобактерии туберкулеза (<i>Mycobacterium tuberculosis</i>)	0,7	1
A26.09.002	Бактериологическое исследование мокроты на микобактерии туберкулеза (<i>Mycobacterium tuberculosis</i>)	0,05	1
A26.09.010	Бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	1	2
A26.09.011	Бактериологическое исследование лаважной жидкости на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,3	1
A26.09.029	Микробиологическое исследование мокроты на грибы	0,5	2
A26.09.030	Микробиологическое исследование лаважной жидкости на грибы	0,1	1
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
В03.016.007	Комплекс исследований для оценки степени печеночно-клеточной недостаточности	1	1
В03.016.008	Комплекс исследований для оценки повреждения клеток печени (степень цитолиза)	1	1
В03.016.009	Комплекс исследований для оценки холестагического синдрома	1	1

В03.016.010	Копрологическое исследование	0,8	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,8	1
A04.12.012	Дуплексное сканирование сосудов печени	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,4	1
A06.08.007	Компьютерная томография придаточных пазух носа, гортани	0,8	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,5	1
A06.09.007	Рентгенография легких	1	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	3
A09.05.111	Исследование уровня буферных веществ в крови	1	3
A12.05.026	Исследование уровня кислорода крови	1	3
A12.05.032	Исследование уровня углекислого газа в крови	1	3
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,8	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,5	14
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,3	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,3	1
Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.09.001	Бронхоскопия	0,2	1
A03.09.002	Трахеоскопия	0,2	1
A03.16.001	Эзофагогастроудоденоскопия	0,2	2

A11.09.005	Бронхоскопический лаваж	0,2	1
A11.09.006	Эндотрахеальное введение лекарственных препаратов	0,2	2
A11.09.009	Эндоbronхиальное введение лекарственных препаратов при бронхоскопии	0,2	2
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,3	1
A16.09.004	Дренаж плевральной полости	0,2	1
A16.09.005	Остановка кровотечения из нижних дыхательных путей	0,2	1
A16.09.011	Искусственная вентиляция легких	0,02	1
A16.09.011.002	Неинвазивная искусственная вентиляция легких	0,3	20
A16.12.041	Эндоваскулярные окклюзирующие операции	0,2	1
A16.16.008	Инъекция в пищеводные варикозные расширения	0,2	1
A16.16.009	Перевязка кровеносных сосудов в пищеводе	0,2	1
B01.003.004	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	0,3	2

Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель	
		частоты предоставления	кратности применения
A13.29.008	Психотерапия	0,8	2
A19.09.001	Лечебная физкультура при заболеваниях бронхолегочной системы	1	20
A19.09.002	Дыхательные упражнения дренирующие	1	40
A20.09.002	Оксигенотерапия (гипер-, нормо- или гипобарическая) при заболеваниях легких	0,5	20
A21.09.002	Массаж при хронических неспецифических заболеваниях легких	0,5	14

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

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A02BA	Блокаторы H ₂ -гистаминовых рецепторов	Ранитидин	0,3	МГ	300	6000
		Фамотидин		МГ	40	800
A02BC	Ингибиторы протонного насоса		0,7			
		Омепразол		МГ	40	800
		Рабепразол		МКГ	20	400
		Эзомепразол	0,1	МГ	20	400
A03AD	Папаверин и его производные	Дротаверин	0,2	МГ	80	800
A03BA	Алкалоиды белладонны, трегичные амины	Атропин	1	МГ	1	1
A05AA	Препараты желчных кислот	Урсодезоксихолевая кислота	0,6	Г	0,75	15
A06AD	Осмотические слабительные средства	Лактулоза		Г	16,675	333,5
		Макрогол		Г	11,8	118

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты представления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A09AA	Ферментные препараты		1			
A16AA	Аминокислоты и их производные	Панкреатин	0,15	ЕД	15000	300000
B05BA	Растворы для парентерального питания	Адеметионин	0,05	мг	800	16000
B05CX	Другие ирригационные растворы	Жировые эмульсии для парентерального питания	0,8	мл	500	10000
B05XA	Растворы электролитов	Декстроза	1,2	мл	200	4000
C03DA	Антагонисты альдостерона	Калия хлорид Натрия хлорид	0,3	мл мл	40 500	800 10000
H02AB	Глюкокортикоиды	Спиронолактон Дексаметазон Метилпреднизолон Преднизолон	0,34	мг мг мг мг	100 8 40 30	2000 160 800 600

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз	Амоксициллин+ [Клавулановая кислота] Пиперациллин+[Газобактам] Тикарциллин+ [Клавулановая кислота]	0,4	г	2+0,4 8+1 9+0,6	40+8 160+20 180+12
J01DD	Цефалоспорины 3-го поколения	Цефиксим Цефоперазон+[Сульбактам] Цефтазидим Цефтриаксон	1	мг г г г	400 3+3 5 3	8000 60+60 100 60
J01DE	Цефалоспорины 4-го поколения	Цефепим	0,3	г	4	80
J01DF	Монобактамы	Азтреонам	0,2	г	6	120
J01DH	Карбапенемы	Дорипенем Имипенем+[Циластатин] Меропенем	0,75	г г г	1,5 1,5+1,5 4,5	15 30+30 90

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
J01EE	Комбинированные препараты сульфаниламидов и триметоприма, включая производные		0,3			
J01FA	Макролиды	Ко-тримоксазол		мг	1920	38400
J01GB	Другие аминогликозиды	Азитромицин	0,7	мг	1000	3000
		Кларитромицин		мг	500	5000
			1			
J01MA	Фторхинолоны	Амикацин		мг	1000	10000
		Тобрамицин		мг	350	3500
		Тобрамицин		г	0,6	12
		Тобрамицин		мг	224	4480
J01XA	Антибиотики гликопептидной структуры	Офлоксацин	0,9	мг	1000	10000
		Левифлоксацин		г	1	10
		Ципрофлоксацин		г	0,8	11,2
J01XB	Полимиксины	Ванкомицин		мг	2000	40000
		Колистиметат натрия	0,25	млн. ЕД	4	80

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
J01XC	Антибиотики стероидной структуры	Фузидовая кислота	0,1	г	1,5	30
J01XD	Производные имидазола	Метронидазол	0,3	г	1,5	22,5
J01XX	Прочие антибактериальные препараты	Линезолид	0,655	мг	1200	12000
J02AC	Производные гриазола	Вориконазол		мг	800	8000
		Итраконазол		мг	200	2000
		Позаконазол		мг	400	8000
		Флуконазол		г	0,4	8
N02AX	Анальгетики со смешанным механизмом действия	Трамadol	0,2	мг	100	200
N05CD	Производные бензодиазепина	Мидазолам	0,2	мг	5	10
R01AD	Кортикостероиды	Будесонид	0,2	мкг	500	10000
R03AC	Селективные бета2-адреномиметики		0,2			

Код	Анатомо-терапевтическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
R03AK	Симпатомиметики в комбинации с другими препаратами	Формотерол	0,6	МКГ	18	360
		Будесонид+Формотерол		МКГ	640+18	12800+360
		Ипрагтропия бромид+Фенотерол		МКГ	126+300	2520+6000
		Ипрагтропия бромид+Фенотерол		МЛ	4	80
		Салметерол+Флутиказон		МКГ	100+	2000+
R03BB	Антихолинергические средства		0,2		1000	20000
R03CC	Селективные бета2-адреномиметики	Тиотропия бромид	0,2	МКГ	18	360
R03DA	Ксантины	Сальбутамол	0,2	МКГ	200	4000
R05CB	Муколитические препараты	Аминофиллин	1	МГ	240	3360
		Амброксол		МГ	60	1200
		Ацетилицистеин		МГ	600	12000
		Дорназа альфа		МГ	2,5	50

Код	Анатомо-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
V06DE	Аминокислоты, углеводы, минеральные вещества, витамины в комбинации	Аминокислоты для парентерального питания+ Прочие препараты	0,05	мл	500	10000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета (т))	0,95	20
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,05	20
Энтеральное питание (ЭП)	0,8	20
Сухая специализированная смесь с повышенным содержанием СЦТ	0,5	10
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей	0,3	10

* - 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 № 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)).