

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПРИКАЗ

15 августа 2006 г.

N 606

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ
БОЛЬНЫМ С ГИСТИОЦИТОЗОМ ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА**

В соответствии со ст. 40 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 г. N 5487-1 (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, ст. 1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2003, N 2, ст. 167; 2004, N 35, ст. 3607 приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с гистиоцитозом из клеток Лангерганса согласно приложению.

2. Рекомендовать руководителям федеральных специализированных медицинских учреждений использовать стандарт медицинской помощи больным с гистиоцитозом из клеток Лангерганса при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи.

Заместитель Министра
В.И.СТАРОДУБОВ

Приложение
к приказу Министерства
здравоохранения и
социального развития
Российской Федерации
от 15.08.2006 г. N 606

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С ГИСТИОЦИТОЗОМ
ИЗ КЛЕТОК ЛАНГЕРГАНСА**

1. Модель пациента:

Категория возрастная: дети

Нозологическая форма: гистиоцитоз из клеток Лангерганса

Код по МКБ-10: D76.0

Фаза: терапия первой линии

Стадия: любая

Осложнения: инфекционные осложнения: инвазивный микоз/тяжелая бактериальная инфекция

Условия оказания: стационарная помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.05.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях органов кроветворения и крови	1	1
A01.05.002	Визуальное исследование при болезнях органов кроветворения и крови	1	1

A01.05.003	Пальпация при болезнях органов кроветворения и крови	1	1
A01.05.004	Перкуссия при болезнях органов кроветворения и крови	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1
A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.06.002	Ультразвуковое исследование лимфоузлов	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,5	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,3	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,1	1
A06.08.003	Рентгенография придаточных пазух носа	0,1	1
A06.03.058	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,7	1
A06.03.006	Рентгенография всего черепа, в одной или более проекциях	1	1
A06.09.006	Компьютерная томография органов грудной полости	0,3	1
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A07.03.001	Сцинтиграфия костей	0,5	1
A08.05.001	Цитологическое исследование мазка костного мозга (подсчет формулы костного мозга)	1	1
A08.05.002	Гистологическое исследование препарата костного мозга	1	1
A08.06.002	Гистологическое исследование пунктатов лимфоузлов	0,3	1
A08.01.003	Гистохимическое исследование препарата кожи	0,8	1
A08.01.001	Морфологическое исследование препарата кожи	0,8	1

A08.06.002	Гистологическое исследование пунктатов лимфоузлов	0,1	1
A08.03.001	Цитологическое исследование пунктатов опухолей, опухолеподобных образований костей	0,3	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1
A08.05.007	Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов	1	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	1
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	1
A08.05.014	Иммуноцитохимическое исследование с моноклональными антителами материала на антигены дифференцировки лимфоидных клеток (CD)	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1

A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	1
A09.28.003	Определение белка в моче	1	1
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	1
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	1
A11.05.003	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	1	1
A11.05.004	Получение гистологического препарата костного мозга	1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	1
A11.01.001	Биопсия кожи	0,8	1
A11.03.001	Биопсия кости	0,8	1
A11.06.002	Биопсия лимфоузла	0,8	1
A12.05.010	HLA-антигены	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	1
A12.05.050	Определение уровня фибриногена	1	1

1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 180 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.05.001	Сбор анамнеза и жалоб при болезнях органов кроветворения и крови	1	360

A01.05.002	Визуальное исследование при болезнях органов кроветворения и крови	1	360
A01.05.003	Пальпация при болезнях органов кроветворения и крови	1	360
A01.05.004	Перкуссия при болезнях органов кроветворения и крови	1	360
A02.01.001	Измерение массы тела	1	180
A02.07.001	Осмотр полости рта с помощью дополнительных инструментов	1	180
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	360
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	360
A02.12.001	Исследование пульса	1	360
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	360
A02.12.003	Измерение центрального венозного давления	1	10
A02.31.001	Термометрия общая	1	360
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	3
A04.06.002	Ультразвуковое исследование лимфоузлов	0,1	1
A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	0,2	2
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	3
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	0,2	2
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	1	3
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	0,5	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	0,5	2
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	0,5	2
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,4	2
A06.09.006	Компьютерная томография органов грудной полости	1	5
A06.09.008	Рентгенография легких	1	5
A08.05.001	Цитологическое исследование мазка костного мозга (подсчет формулы костного мозга)	0,3	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	90
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	90

A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	90
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	90
A08.05.007	Просмотр мазка крови для анализа аномалий морфологии эритроцитов, тромбоцитов и лейкоцитов	1	10
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	10
A08.05.010	Определение среднего содержания и средней концентрации гемоглобина в эритроцитах	1	90
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	10
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	10
A09.03.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	40
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	40
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	40
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	39
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	39
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	40
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	40
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	40
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	40
A09.05.132	Исследование уровня общего магния в крови	1	40
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	13
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	39
A09.05.037	Исследование pH крови	1	26
A09.05.038	Исследование уровня осмолярности (осмоляльности) крови	1	2
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	26
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	26

A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	26
A09.05.045	Исследование уровня амилазы в крови	0,3	5
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	0,3	5
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	0,2	2
A09.05.077	Исследование уровня ферритина в крови	1	1
A25.31.019	Назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры)	0,5	2
A06.31.001	Обзорный снимок брюшной полости и органов малого таза	0,4	2
A09.07.004	Микроскопическое исследование отделяемого из ротоглотки	1	5
A09.07.005	Микроскопическое исследование отделяемого из полости рта на чувствительность к антибактериальным и противогрибковым средствам	1	5
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	13
A09.28.003	Определение белка в моче	1	13
A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	13
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	13
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	13
A13.30.003	Психологическая адаптация	1	10
A11.05.003	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	0,5	1
A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,5	2
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	1	4
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	20
A11.12.013	Взятие крови из центральной вены	1	200

A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	10
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	1	20
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A18.05.012	Гемотрансфузия	1	20
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy	1	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	1	10
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	10
A12.05.050	Определение уровня фибриногена	1	10
A12.06.034	Исследование антител главного комплекса гистосовместимости	0,2	1
A13.31.006	Обучение уходу за больным ребенком	1	1
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	1	180
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	1	360
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелобольного	1	360
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	1	180
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	1	180
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	1	180
A14.31.003	Транспортировка тяжелобольного внутри учреждения	1	30
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,5	720
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	1	180
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	1	180

A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольного	1	180
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	1	360
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	360
A11.01.002	Подкожное введение лекарственных средств и растворов	1	20
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	1	26
A26.05.001	Бактериологическое исследование крови на стерильность	1	10
A26.05.005	Микробиологическое исследование крови на грибы	1	10
A26.05.006	Микробиологическое исследование крови на кандиды (<i>Candida spp.</i>)	1	10
A26.05.xxx	Определение антигена <i>Aspergillus spp.</i>	1	90
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	1	3
A26.06.040	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к HBsAg Hepatitis B virus	1	2
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	2
A26.06.043	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis D virus	1	2
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV1	1	2
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	2
A26.08.005	Бактериологическое исследование слизи с миндалин и задней стенки глотки на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,3	10
A26.08.009	Микологическое исследование носоглоточных смывов на кандиды (<i>Candida spp.</i>)	0,3	10

A26.08.010	Микологическое исследование носоглоточных смывов на аспергиллы (<i>Aspergillus spp.</i>)	0,3	10
A26.09.010	Бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,3	5
A26.09.024	Микологическое исследование мокроты на кандиды (<i>Candida spp.</i>)	0,3	5
A26.09.025	Микологическое исследование мокроты на аспергиллы (<i>Aspergillus spp.</i>)	0,3	5
A26.05.006	Микробиологическое исследование крови на кандиды (<i>Candida spp.</i>)	0,3	5
A25.05.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	1	180
A25.05.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	1	180
A25.05.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима терапии при заболеваниях системы органов кроветворения и крови	1	180

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анестетики, миорелаксанты			1		
	Средства для наркоза		1		
		Кетамин	1	50 мг	250 мг
		Пропофол	1	1800 мг	1800 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			1		
	Наркотические анальгетики		1		
		Морфин	0,5	20 мг	300 мг
		Трамадол	0,5	30 мг	300 мг
	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства		1		
		Метамизол	1	1000 мг	60000 мг
		Парацетамол	1	2000 мг	10000 мг

Средства для лечения аллергических реакций		1		
	Антигистаминные средства	1		
	Клемастин	1	2 мг	20 мг
	Дифенгидрамин	1	150 мг	1500 мг
Средства, влияющие на центральную нервную систему				
	Анксиолитики (транквилизаторы)	1		
	Диазепам	1	30 мг	300 мг
	Мидазолам	1	15 мг	30 мг
	Прочие средства, влияющие на центральную нервную систему			
	Неостигмина метилсульфат	1	1,5 мг	30 мг
	Нимодипин	0,1	10 мг	100 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		1		
	Антибактериальные средства	1		
	Цефепим	0,9	4500 мг	135000 мг
	Ванкомицин	0,5	1200 мг	36000 мг
	Амикацин	0,8	600 мг	12600 мг
	Меропенем	0,3	1800 мг	37800 мг
	Ципрофлоксацин	0,1	600 мг	12600 мг
	Клиндамицин	0,1	900 мг	18900 мг
	Кларитромицин	0,1	450 мг	9450 мг
	Линезолид	0,1	900 мг	18900 мг
	Цефтазидим	0,1	3000 мг	30000 мг
	Пиперациллин/тазобактам	0,1	9000 мг	90000 мг
	Цефоперазон/сульбактам	0,1	4500 мг	45000 мг
	Тикарциллин/клавуланат	0,1	9000 мг	90000 мг
	Противовирусные средства	1		
	Ацикловир	0,5	750 мг	11500 мг
	Валацикловир	0,5	1000 мг	14000 мг
	Ганцикловир	0,2	300 мг	6200 мг
	Противогрибковые средства	1		
	Вориконазол	0,1	240 мг	5040 мг
	Каспофунгин	0,1	50 мг	1050 мг
	Амфотерицин В	0,1	30 мг	620 мг
	Флуконазол	0,3	150 мг	15000 мг
	Итраконазол	0,5	150 мг	15000 мг
	Противопротозойные и противомалярийные средства	0,1		
	Метронидазол	1	900 мг	18900 мг
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства		1		

	Противоопухолевые средства	1		
	Винбластин	1	6 мг	108 мг
	Метотрексат	1	500 мг	3000 мг
	Меркаптопурин	1	50 мг	4200 мг
	Сопутствующие средства для лечения опухолей	1		
	Филграстим	0,2	300 мкг	4500 мкг
	Вазопрессорные средства	1		
	Добутамин	0,3	250 мг	5000 мг
	Допамин	0,3	200 мг	4000 мг
	Норэпинефрин	0,1	4 мг	20 мг
	Эпинефрин	0,3	1 мг	10 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		1		
	Антациды и другие противоязвенные средства	1		
	Альгедрат + Магния гидроксид	0,25	40 мл	2000 мл
	Омепразол	0,25	20 мг	600 мг
	Ранитидин	0,5	150 мг	1000 мг
	Спазмолитические средства	1		
	Атропин	1	1 мг	10 мг
	Дротаверин	1	60 мг	600 мг
	Средства для лечения печеночной недостаточности	1		
	Лактулоза	1	15 мл	1000 мл
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Преднизолон	1	40 мг	3600 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		1		
	Диуретики	1		
	Маннитол	0,05	60 г	300 г
	Спиронолактон	0,05	100 мг	1000 мг
	Фуросемид	1	30 мг	1000 мг
	Ленограстим	0,2	263 мкг	3945 мкг
	Метоклопрамид	1	10 мг	300 мг
	Гранисетрон	0,3	3 мг	30 мг
	Трописетрон	0,3	5 мг	50 мг
	Ондансетрон	0,4	32 мг	320 мг
Средства, влияющие на кровь		1		
	Средства, влияющие на систему свертывания крови	1		
	Аминокапроновая кислота	1	12000 мг	120000 мг
	Гепарин натрий	1	500 Ед	25000 Ед
	Протамина сульфат	0,1	25 мг	75 мг

	Стрептокиназа	1	10000 Ед	50000 Ед
	Растворы и плазмозаменители	0,3		
	Гидроксиэтил-крахмал	1	1000 мл	3000 мл
	Препараты плазмы	0,1		
	Альбумин	1	30 г	300 г
	Эптакогальфа (активированный)	0,1	2,4 мг	12 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		1		
	Противоаритмические средства	0,2		
	Атенолол	1	50 мг	250 мг
	Гипотензивные средства	1		
	Нифедипин	1	5 мг	150 мг
	Средства для лечения сердечной недостаточности	0,5		
	Эналаприл	1	2,5 мг	250 мг
	Дигоксин	0,05	200 мкг	2000 мкг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания		1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия	1		
	Декстроза	1	1000 мл	30000 мл
	Калия хлорид	1	60 мл	1800 мл
	Кальция глюконат	1	5 мл	150 мл
	Магния сульфат	1	2,5 мл	75 мл
	Натрия хлорид	1	1000 мл	30000 мл

 <*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.
 <*> Ориентировочная дневная доза.
 <***> Эквивалентная курсовая доза.

Питательные смеси для парентерального питания

Наименование	Частота предоставления	ОДД	ЭКД
Средства для парентерального питания	1		
Растворы аминокислот адаптированные, обогащенные	0,2	500 мл	7000 мл
Жировые эмульсии	0,2	500 мл	7000 мл

Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Тромбоцитный концентрат, полученный автоматическим аферезом, гамма-облученный, фильтрованный	1	400 доз

Эритроцитная масса с удаленным лейкотромбослоем, гамма- облученная, фильтрованная	1	3000 мл
---	---	---------
