# Приложение  к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_\_ № \_\_\_\_

**Стандарт специализированной (высокотехнологичной) медицинской помощи при тяжелых формах пузырчатки (пемфигуса), резистентной к другим видам системной терапии**

**Категория возрастная:** взрослые  
**Пол:** любой  
**Фаза:** любая  
**Стадия:** любая  
**Осложнения:** вне зависимости от осложнений  
**Вид медицинской помощи:** специализированная, в т.ч. высокотехнологичная медицинская помощь  
**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно  
**Форма оказания медицинской помощи:** плановая  
**Средние сроки лечения (количество дней):** 28

**Код по МКБ X\*  
Нозологические единицы**

|  |  |
| --- | --- |
| L10.0 | Пузырчатка обыкновенная |
| L10.1 | Пузырчатка вегетирующая |
| L10.2 | Пузырчатка листовидная |
| L10.4 | Пузырчатка эритематозная |

**1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления[[1]](#footnote-1)** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| B01.001.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный | 0,4 | 1 |
| B01.008.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-дерматовенеролога первичный | 1 | 1 |
| B01.028.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный | 0,1 | 1 |
| B01.029.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный | 0,1 | 1 |
| B01.047.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный | 0,8 | 1 |
| B01.051.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-трансфузиолога первичный | 0,05 | 1 |
| B01.058.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный | 0,5 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A08.01.001 | Морфологическое (гистологическое) исследование препарата кожи | 0,9 | 1 |
| A08.01.002 | Цитологическое исследование препарата кожи | 0,5 | 1 |
| A08.01.002 | Цитологическое исследование препарата кожи | 0,7 | 1 |
| A08.30.006 | Просмотр гистологического препарата | 0,05 | 1 |
| A08.30.013 | Иммуногистохимическое исследование материала | 0,5 | 1 |
| A09.05.194 | Молекулярно-биологическое исследование крови на онкомаркеры | 0,4 | 1 |
| A26.06.036 | Определение антигена к вирусу гепатита B (HbsAg Hepatitis B virus) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.041 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту C (Hepatitis C virus) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.048 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.049 | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови | 0,9 | 1 |
| A26.06.082 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови | 0,9 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,5 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 0,5 | 1 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 0,5 | 1 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A11.01.001 | Биопсия кожи | 0,9 | 1 |
| A11.01.001 | Биопсия кожи | 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** |
| B01.001.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный | 0,2 | 1 |
| B01.008.005 | Ежедневный осмотр врачом-дерматовенерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1 | 27 |
| B01.029.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный | 0,1 | 1 |
| B01.047.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный | 0,6 | 2 |
| B01.051.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-трансфузиолога повторный | 0,05 | 5 |
| B01.058.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога повторный | 0,5 | 3 |



|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Лабораторные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A09.05.023 | Исследование уровня глюкозы в крови | 0,3 | 5 |
| A26.01.001 | Бактериологическое исследование гнойного отделяемого на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы | 0,2 | 1 |
| A26.01.008 | Микроскопическое исследование соскоба с кожи на грибы рода кандида (Candida spp.) | 0,5 | 2 |
| A26.01.023 | Микологическое исследование соскобов с кожи и ногтевых пластинок на грибы дерматофиты (Dermatophyton) | 0,2 | 1 |
| A26.20.015 | Микроскопическое исследование влагалищного отделяемого на грибы рода кандида (Candida spp.) | 0,1 | 1 |
| A26.30.004 | Определение чувствительности микроорганизмов к антибиотикам и другим лекарственным препаратам | 0,4 | 1 |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 0,05 | 3 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 1 | 3 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический общетерапевтический | 1 | 3 |
| B03.016.006 | Анализ мочи общий | 1 | 3 |

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Инструментальные методы исследования | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A06.09.007 | Рентгенография легких | 0,09 | 1 |
| B03.052.001 | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов | 0,5 | 1 |







|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации | | | |
| **Код медицинской услуги** | **Наименование медицинской услуги** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Усредненный показатель кратности применения** |
| A18.05.001 | Плазмаферез | 0,05 | 6 |

**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\*\*** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Единицы измерения** | **ССД\*\*\*** | **СКД\*\*\*\*** |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A01AD | Другие препараты для местного лечения заболеваний полости рта |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Лидокаин+Ромашки аптечной цветков экстракт |  | мл | 1 | 100 |
| A02BC | Ингибиторы протонового насоса |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Омепразол |  | мг | 40 | 1120 |
|  |  | Эзомепразол |  | мг | 40 | 1120 |
|  |  | Рабепразол |  | мг | 20 | 560 |
| A12AX | Препараты кальция в комбинации с другими средствами |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Кальция карбонат+Колекальциферол |  | мг | 2500 + 400 | 70000+11200 |
| A12CX | Другие минеральные вещества |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Калия и магния аспарагинат |  | мг | 350+350 | 9800+9800 |
| A14AB | Производные эстрена |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Нандролон |  | мг | 50 | 50 |
| C03CA | Сульфонамиды |  | 0,3 |  |  |  |
|  |  | Фуросемид |  | мг | 40 | 400 |
|  |  | Фуросемид |  | мг | 40 | 80 |
| C03DA | Антагонисты альдостерона |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Спиронолактон |  | мг | 100 | 2800 |
| C08CA | Производные дигидропиридина |  | 0,04 |  |  |  |
|  |  | Нифедипин |  | мг | 20 | 560 |
| C09AA | Ингибиторы АПФ |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Каптоприл |  | мг | 25 | 250 |
|  |  | Эналаприл |  | мг | 10 | 280 |
| D07AC | Глюкокортикоиды с высокой активностью (группа III) |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Бетаметазон |  | г | 10 | 150 |
| D07AD | Кортикостероиды с очень высокой активностью (группа IV) |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Клобетазол |  | г | 10 | 150 |
| D07CA | Кортикостероиды с низкой активностью в комбинации с антибиотиками |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Гидрокортизон+Окситетрациклин |  | мл | 7 | 110 |
|  |  | Гидрокортизон+Фузидовая кислота |  | г | 15 | 150 |
| D07CB | Кортикостероиды с умеренной активностью в комбинации с антибиотиками |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Тетрациклин+Триамцинолон |  | мл | 6 | 150 |
| D07XC | Кортикостероиды с высокой активностью в комбинации с другими средствами |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Бетаметазон+Гентамицин+Клотримазол |  | г | 10 | 180 |
| D08AC | Бигуниды и амидины |  | 0,4 |  |  |  |
|  |  | Хлоргексидин |  | мл | 50 | 300 |
| D08AJ | Четвертичные аммониевые соединения |  | 0,5 |  |  |  |
|  |  | Бензилдиметил-миристоиламино-пропиламмоний |  | мл | 6 | 150 |
| D08AX | Другие антисептики и дезинфицирующие средства |  | 0,8 |  |  |  |
|  |  | Бензокаин+Борная кислота+Облепихи крушиновидной плодов масло+Хлорамфеникол |  | г | 5 | 140 |
| D11A | ДРУГИЕ ПРЕПАРАТЫ, ПРИМЕНЯЕМЫЕ В ДЕРМАТОЛОГИИ |  | 0,8 |  |  |  |
|  |  | Облепихи масло |  | мл | 4 | 100 |
| H02AB | Глюкокортикоиды |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Преднизолон |  | мг | 100 | 2800 |
|  |  | Преднизолон |  | мг | 30 | 150 |
|  |  | Метилпреднизолон |  | мг | 80 | 2240 |
|  |  | Дексаметазон |  | мг | 15 | 420 |
|  |  | Бетаметазон |  | мл | 1 | 2 |
| J01CR | Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Амоксициллин+[Клавулановая кислота] |  | мг | 1750+250 | 17500+2500 |
| J01DD | Цефалоспорины 3-го поколения |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Цефотаксим |  | г | 2 | 20 |
| J02AC | Производные триазола |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Флуконазол |  | мг | 150 | 300 |
| J06BA | Иммуноглобулины нормальные человеческие |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Иммуноглобулин человека нормальный [IgG+IgM+IgA] |  | мг | 28000 | 140000 |
| N01BB | Амиды |  | 0,9 |  |  |  |
|  |  | Артикаин+[Эпинефрин] |  | мл | 8 | 8 |
|  |  | Лидокаин |  | мл | 8 | 8 |
| N05BB | Производные дифенилметана |  | 0,3 |  |  |  |
|  |  | Гидроксизин |  | мг | 100 | 2800 |
| N06AA | Неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Амитриптилин |  | мг | 25 | 700 |
| N06AX | Другие антидепрессанты |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Тианептин |  | мг | 37,5 | 1050 |
| R06AA | Эфиры алкиламинов |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Клемастин |  | мг | 2 | 20 |

**4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания**

| **Наименование вида лечебного питания** | **Усредненный показатель частоты предоставления** | **Количество** |
| --- | --- | --- |
| Вариант диеты с механическим и химическим щажением | 0,2 | 28 |
| Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета (т)) | 0,8 | 28 |

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, Х 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.

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, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446; 2013, № 27, ст. 3459, 3477; № 30, ст. 4038; № 39, ст. 4883; № 48, ст. 6165; № 52, ст. 6951; 2014, № 23, ст. 2930; № 30, ст. 4106, 4244, 4247, 4257; № 43, ст. 5798; № 49, ст. 6927, 6928; 2015, № 1, ст. 85)).

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. [↑](#footnote-ref-1)