

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 28 декабря  
2012 г. № 1605н**

**"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) приказываю:

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

Министр

В. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 15 мая 2013 г.  
Регистрационный № 28410

**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\*(1)

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 заболевания, состояния**

<b>Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста</b>			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
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

V01.012.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диабетолога первичный	0,3	1
V01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,2	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,2	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,5	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,8	1
V01.034.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психотерапевта первичный	0,7	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	1	1
V01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	0,2	1
V01.049.001	Прием (осмотр, консультация) врача-торакального хирурга первичный	0,3	1
V01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,1	1
V01.058.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндокринолога первичный	0,06	1
V01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	0,04	1
V01.059.001	Прием (осмотр, консультация) врача-эндоскописта первичный	0,3	1
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
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

<b>Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста</b>			
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
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога повторный	0,05	5

B03.003.005	Суточное наблюдение реанимационного пациента	0,1	4
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
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 М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	0,2	1
A26.06.048	Определение антител классов М, 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 М, 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 (Mycobacterium tuberculosis)	0,7	1
A26.09.002	Бактериологическое исследование мокроты на микобактерии туберкулеза (Mycobacterium tuberculosis)	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
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2
B03.016.007	Комплекс исследований для оценки степени печеночно-клеточной недостаточности	1	1
B03.016.008	Комплекс исследований для оценки повреждения клеток печени (степень цитолиза)	1	1
B03.016.009	Комплекс исследований для оценки	1	1

	холестатического синдрома		
B03.016.010	Копрологическое исследование	0,8	1
<b>Инструментальные методы исследования</b>			
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
<b>Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения</b>			
A03.09.001	Бронхоскопия	0,2	1
A03.09.002	Трахеоскопия	0,2	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	2
A11.09.005	Бронхоскопический лаваж	0,2	1
A11.09.006	Эндотрахеальное введение лекарственных препаратов	0,2	2
A11.09.009	Эндобронхиальное введение лекарственных препаратов при бронхоскопии	0,2	2

A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	0,3	1
A16.09.004	Дренирование плевральной полости	0,2	1
A16.09.005	Остановка кровотечения из нижних дыхательных путей	16,2	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
<b>Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации</b>			
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-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
A02BA	Блокаторы		0,3			

	Н2-гистаминовых рецепторов					
		Ранитидин		мг	300	6000
		Фамотидин		мг	40	800
A02BC	Ингибиторы протонного насоса		0,7			
		Омепразол		мг	40	800
		Рабепразол		мкг	20	400
		Эзомепразол		мг	20	400
A03AD	Папаверин и его производные		0,1			
		Дротаверин		мг	80	800
A03BA	Алкалоиды белладонны, третичные амины		0,2			
		Атропин		мг	1	1
A05AA	Препараты желчных кислот		1			
		Урсодезоксихолевая кислота		г	0,75	15
A06AD	Осмотические слабительные средства		0,6			
		Лактулоза		г	16,675	333,5
		Макрогол		г	11,8	118
A09AA	Ферментные препараты		1			
		Панкреатин		ЕД	15000	300000
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,15			
		Адеметионин		мг	800	16000
B05BA	Растворы для парентерального питания		0,05			
		Жировые эмульсии для парентерального питания		мл	500	10000
B05CX	Другие ирригационные		0,8			

	растворы					
		Декстроза		мл	200	4000
B05XA	Растворы электролитов		1,2			
		Калия хлорид		мл	40	800
		Натрия хлорид		мл	500	10000
C03DA	Антагонисты альдостерона		0,3			
		Спиронолактон		мг	100	2000
H02AB	Глюкокортикоиды		0,34			
		Дексаметазон		мг	8	160
		Метилпреднизолон		мг	40	800
		Преднизолон		мг	30	600
J01CR	Комбинации пенициллинов, включая комбинации с ингибиторами бета-лактамаз		0,4			
		Амоксициллин + [Клавулановая кислота]		г	2+0,4	40+8
		Пиперациллин + [Тазобактам]		г	8+1	160+20
		Тикарциллин + [Клавулановая кислота]		г	9+0,6	180+12
J01DD	Цефалоспорины 3-го поколения		1			
		Цефиксим		мг	400	8000
		Цефоперазон + [Сульбактам]		г	3+3	60+60
		Цефтазидим		г	5	100
		Цефтриаксон		г	3	60
J01DE	Цефалоспорины 4-го поколения		0,3			
		Цефепим		г	4	80
J01DF	Монобактамы		0,2			

		Азтреонам		г	6	120
J01DH	Карбапенемы		0,75			
		Дорипенем		г	1,5	15
		Имипенем + [Циластатин]		г	1,5+1,5	30+30
		Меропенем		г	4,5	90
J01EE	Комбинированные препараты сульфаниламидов и триметоприма, включая производные		0,3			
		Ко-тримоксазол		мг	1920	38400
J01FA	Макролиды		0,7			
		Азитромицин		мг	1000	3000
		Кларитромицин		мг	500	5000
J01GB	Другие аминогликозиды		1			
		Амикацин		мг	1000	10000
		Тобрамицин		мг	350	3500
		Тобрамицин		г	0,6	2
		Тобрамицин		мг	224	4480
J01MA	Фторхинолоны		0,9			
		Офлоксацин		мг	1000	10000
		Левифлоксацин		г	1	10
		Ципрофлоксацин		г	0,8	11,2
J01XA	Антибиотики гликопептидной структуры		0,2			
		Ванкомицин		мг	2000	40000
J01XB	Полимиксины		0,25			
		Колистиметат натрия		млн. ЕД	4	80
J01XC	Антибиотики стероидной структуры		0,1			
		Фузидовая кислота		г	1,5	30

J01XD	Производные имидазола		0,3			
		Метронидазол		г	1,5	22,5
J01XX	Прочие антибактериальные препараты		0,3			
		Линезолид		мг	1200	112000
J02AC	Производные триазола		0,655			
		Вориконазол		мг	800	8000
		Итраконазол		мг	200	2000
		Позаконазол		мг	400	8000
		Флуконазол		г	0,4	8
N02AX	Анальгетики со смешанным механизмом действия		0,2			
		Трамадол		мг	100	200
N05CD	Производные бензодиазепина		0,2			
		Мидазолам		мг	5	10
R01AD	Кортикостероиды		0,2			
		Будесонид		мкг	500	10000
R03AC	Селективные бета2-адреномиметики		0,2			
		Формотерол		мкг	18	360
R03AK	Симпатомиметики в комбинации с другими препаратами		0,6			
		Будесонид + Формотерол		мкг	640 + 18	12800 + 360
		Ипратропия бромид + Фенотерол		мкг	126 + 300	2520 + 6000
		Ипратропия бромид + Фенотерол		мл	4	80
		Салметерол + Флутиказон		мкг	100 +	2000 +

					1000	20000
R03BB	Антихолинергические средства		0,2			
		Тиотропия бромид		мкг	18	360
R03CC	Селективные бета2-адреномиметики		0,2			
		Сальбутамол		мкг	200	4000
R03DA	Ксантины		0,2			
		Аминофиллин		мг	240	3360
R05CB	Муколитические препараты		1			
		Амброксол		мг	60	1200
		Ацетилцистеин		мг	600	12000
		Дорназа альфа		мг	2,5	50
V06DE	Аминокислоты, углеводы, минеральные вещества, витамины в комбинации		0,05			
		Аминокислоты для парентерального питания + Прочие препараты		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

\* (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 химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\* (4) - Средняя суточная доза

\* (5) - 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)).