

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

ПРИКАЗ

1 июня 2006 г.

N 441

**ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ
С КРАНИОФАЦИАЛЬНЫМ ДИЗОСТОЗОМ, СИНДРОМАМИ ВРОЖДЕННЫХ
АНОМАЛИЙ, ВЛИЯЮЩИХ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО НА ВНЕШНИЙ ВИД ЛИЦА**

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; 2005, N 10, ст. 763) приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с краниофациальным дизостозом, синдромами врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица.

2. Рекомендовать руководителям федеральных специализированных медицинских учреждений использовать стандарт медицинской помощи больным с краниофациальным дизостозом, синдромами врожденных аномалий, влияющих преимущественно на внешний вид лица при оказании дорогостоящей (высокотехнологичной) медицинской помощи.

Заместитель Министра
В.СТАРОДУБОВ

УТВЕРЖДЕНО
приказом Министерства
здравоохранения и
социального развития
Российской Федерации
от 01.06.2006 г. N 441

**СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ С КРАНИОФАЦИАЛЬНЫМ
ДИЗОСТОЗОМ, СИНДРОМАМИ ВРОЖДЕННЫХ АНОМАЛИЙ,
ВЛИЯЮЩИХ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО НА ВНЕШНИЙ ВИД ЛИЦА**

1. Модель пациента:

Категория возрастная: дети, взрослые

Нозологическая форма: Краниофациальный дизостоз (черепно-лицевой дизостоз), болезнь Крузона; акроцефалисиндактилия (Синдром Аперта)

Код по МКБ-10: Q75.1, Q87.0

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: синдром внутрочерепной гипертензии, краниостеноз

Условия оказания: стационарная помощь

1.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
-----	--------------	------------------------	--------------------

A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы	1	5
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы	1	5
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы	1	5
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы	1	5
A06.03.006	Рентгенография всего черепа, в одной или более проекциях	1	1
A05.23.002	Магнитно-резонансная томография центральной нервной системы и головного мозга	1	1
A06.31.006.001	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	1	1
A05.31.003	Описание и интерпретация магнитно-резонансных томограмм	0,9	1
A06.23.004	Компьютерная томография головы с контрастированием структур головного мозга	0,8	1

1.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 30 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.31.015	Составление родословной	1	1
A02.03.001	Линейные измерения костей	1	2
A02.03.002	Измерение окружности головы	1	2
A02.01.001	Измерение массы тела	1	4

A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	60
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	60
A02.12.001	Исследование пульса	1	60
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	60
A02.12.003	Измерение центрального венозного давления	1	5
A02.25.001	Осмотр органа слуха (отоскопия)	1	2
A02.26.001	Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения	1	2
A02.26.002	Исследование сред глаза в проходящем свете	1	2
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	2
A02.26.00	Визометрия	1	2
A02.26.005	Периметрия	1	2
A02.26.006	Кампиметрия	1	2
A02.26.010	Измерение угла косоглазия	1	2
A02.26.012	Пулометрия	1	2
A02.26.013	Определение рефракции с помощью набора пробных линз	1	2
A02.26.014	Скиаскопия	0,3	2
A02.26.016	Кератозстезиометрия	1	2
A02.26.017	Определение дефектов поверхности роговицы	1	2
A02.26.022	Экзофтальмометрия	1	2
A02.26.023	Исследование аккомодации	1	2
A02.26.024	Определение характера зрения, гетерофории	1	2
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки и околоносовых пазух	0,05	3
A03.25.002	Вестибулометрия	1	2
A03.25.003	Проведение калорической пробы	1	2
A03.25.004	Исследование органа слуха с помощью камертона	1	2
A03.26.001	Биомикроскопия конъюнктивы с помощью щелевой лампы	1	1
A03.26.005	Биомикрофотография глаза и его придаточного аппарата	1	1
A03.26.008	Рефрактометрия	1	1
A03.26.014	Аномалоскопия	1	1
A04.12.001	Ультразвуковая доплерография артерий	0,5	2

A04.12.002	Ультразвуковая доплерография вен	0,5	2
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	0,1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	0,1	1
A04.23.001	Ультразвуковое исследование головного мозга	0,2	3
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек	0,1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	2
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1,2
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	2
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,05	2
A05.23.007	Описание, интерпретация и расшифровка данных электрофизиологических методов исследования центральной нервной системы	0,3	2
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A06.31.007	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	1	1,2
A06.03.002.001	Спиральная компьютерная томография с трехмерной реконструкцией	1	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	1	1
A06.31.006.001	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	1	2,4
A06.03.006	Рентгенография всего черепа в одной или более проекциях	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	8
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	8
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	8
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	8
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	8
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	8

A08.03.001	Цитологическое исследование пунктатов опухолей, опухолеподобных образований костей	0,1	1
A08.05.013	Цитохимическое исследование препарата крови	1	8
A08.23.002	Гистологическое исследование препарата тканей центральной нервной системы	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	8
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	8
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка в крови	1	3
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	3
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	3
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	3
A09.05.019	Исследование уровня креатина в крови	1	3
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	3
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	3
A09.05.022	Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови	1	3
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	3
A09.05.027	Исследование уровня липопротеидов в крови	1	2
A09.05.028	Исследование уровня липопротеидов низкой плотности	1	2
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	15
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	15
A09.05.034	Исследование уровня хлоридов в крови	1	15
A09.05.037	Исследование pH крови	1	15
A09.05.038	Исследование уровня осмолярности (осмоляльности) крови	1	2
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	2
A09.05.041	Исследование уровня аспарат-трансаминазы в крови	1	2

A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	2
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	1	2
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	2
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	2
A09.23.001	Цитологическое исследование клеток спинномозговой жидкости	0,8	4
A09.23.002	Определение крови в спинномозговой жидкости	0,2	3
A09.23.004	Исследование уровня глюкозы в спинномозговой жидкости	0,8	4
A09.23.005	Исследование уровня белка в спинномозговой жидкости	0,8	4
A09.23.008	Исследование физических свойств спинномозговой жидкости	0,2	3
A09.23.011	Микроскопическое исследование спинномозговой жидкости, подсчет клеток в счетной камере (определение цитоза)	0,2	3
A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	1	4
A09.28.003	Определение белка в моче	1	4
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	4
A09.28.019	Определение осмолярности мочи	1	4
A09.28.022	Определение объема мочи	1	4
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	4
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	6
A11.09.007	Эндотрахеальное введение лекарственных средств	0,01	2
A11.09.008	Ингаляторное введение лекарственных средств и кислорода	0,01	2

A11.12.001	Катетеризация подключичной и других центральных вен	1	1
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	150
A11.12.007	Взятие крови из артерии	0,8	2
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	10
A11.12.013	Взятие крови из центральной вены	1	6
A11.12.012	Катетеризация артерий конечностей	0,9	1
A11.23.002	Введение лекарственных средств в спинномозговой канал	0,1	5
A11.23.001	Спинномозговая пункция	0,8	3
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	6
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,5	2
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	1	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	1	2,5
A12.10.003	Исследования сердечного выброса	0,1	1
A12.12.003	Оценка проходимости вен нижних конечностей	0,1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	1	2
A12.25.002	Речевая аудиометрия	1	2
A12.25.003	Составление слухового паспорта	1	2
A13.31.001	Обучение самоуходу	1	1
A13.31.004	Обучение близких уходу за тяжелобольным	1	1
A13.31.007	Обучение гигиене полости рта	1	1
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	1	2
A14.01.002	Уход за волосами, ногтями, бритье тяжелобольного	1	2
A14.01.005	Очищение кожи лица и шеи	1	2
A14.01.016	Втирание растворов в волосистую часть головы	1	1

A14.01.017	Бритье кожи предоперационное или поврежденного участка	1	1
A14.07.001	Уход за полостью рта больного в условиях реанимации и интенсивной терапии	1	2
A14.07.002	Уход за полостью рта тяжелобольного	1	2
A14.08.002	Пособие при трахеостоме	0,01	6
A14.08.003	Уход за назогастральным зондом, носовыми канюлями и катетером	1	2
A14.08.004	Отсасывание слизи из носа	1	4
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	1	60
A14.16.002	Уход за назогастральным зондом	1	2
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,05	4
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	1	2
A14.19.003	Постановка газоотводной трубки	1	2
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелобольного	0,05	2
A14.28.002	Уход за постоянным мочевым катетером	1	2
A14.28.005	Пособие при недержании мочи	0,05	2
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,01	130
A14.31.002	Размещение тяжелобольного в постели	0,05	20
A14.31.003	Транспортировка тяжелобольного внутри учреждения	1	20
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,05	8
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,05	15
A14.31.006	Пособие по смене белья и одежды тяжелобольному	0,05	15
A14.31.007	Уход за промежностью и наружными половыми органами тяжелобольных	0,05	35
A14.31.009	Пеленание новорожденного	0,2	105
A14.31.010	Уход за дренажом	0,8	10

A14.31.016	Обучение пациента самопомощи при перемещении в постели и кресле	0,8	1
A15.01.001	Перевязки при нарушениях целостности кожных покровов	1	30
A15.26.001	Перевязки при операциях на органе зрения	0,05	3
A15.26.002	Наложение монокулярной и бинокулярной повязки (наклейки, занавески) на глазницу	0,8	7
A16.08.003	Постановка временной трахеостомы	0,01	1
A16.08.019	Смена трахеостомической трубки	0,01	1
A16.08.020	Закрытие трахеостомы	0,01	1
A16.23.048	Реконструкция лобно-глазничного комплекса с выдвижением	0,9	1
A16.05.051	Реконструкция костей свода черепа	0,1	1
A16.07.031.004	Остеотомия скуло-верхнечелюстного комплекса (по Ле Фор III), перемещение фрагмента, остеосинтез титановыми минипластинами	0,1	1
A16.05.053	Установка дистракционного аппарата	0,1	1
A16.05.054	Удаление дистракционного аппарата	0,1	1
A16.26.124	Кантопластика	0,01	1
A16.23.057	Вентрикуло-перитонеальное шунтирование	0,01	1
A16.23.046	Люмбо-перитонеальное шунтирование	0,01	1
A16.23.047	Люмбальный дренаж наружный	0,3	1
A16.23.049	Пластика дефекта основания черепа	0,05	1
A16.23.055.001	Эндоскопическая эндоназальная пластика ликворной фистулы основания черепа	0,01	1
A16.23.062.001	Пластика дефекта свода черепа с использованием аутокости свода черепа	0,01	1
A16.26.024	Блефароррафия	0,01	1
A18.05.012	Гемотрансфузия	1	2
A18.05.013	Реинфузия крови	0,01	1
A19.09.002	Дыхательные упражнения дренирующие	0,01	2

A19.23.002	Лечебная физкультура при заболеваниях центральной нервной системы	0,5	2
A19.24.001	Лечебная физкультура при заболеваниях периферической нервной системы	0,5	1
A21.23.001	Массаж при заболеваниях центральной нервной системы	1	10
A25.23.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A24.01.003	Применение пузыря со льдом	0,3	1
A25.23.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A25.23.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A21.31.002	Массаж и гимнастика у детей раннего возраста	1	10
A26.05.001	Бактериологическое исследование крови на стерильность	0,05	1
A26.06.034	Определение антител класса M, G (IgG, IgM) к Hepatitis A virus	1	1
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A26.06.082	Определение антител к Treponema pallidum	1	1

A26.08.005	Бактериологическое исследование слизи с миндалин и задней стенки глотки на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,05	1
A26.09.010	Бактериологическое исследование мокроты на аэробные и факультативно-анаэробные микроорганизмы	0,05	1
A26.28.003	Микробиологическое исследование мочи на аэробные и факультативно-анаэробные условно-патогенные микроорганизмы	0,05	1
B01.003.01	Осмотр (консультация) врача-анестезиолога	1	1
B01.003.04	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	1	1,5
B03.003.05	Суточное наблюдение реанимационного больного	1	1
D04.06.31.02	Планирование и моделирование оперативного вмешательства с использованием виртуальной трехмерной модели головы	0,8	1
D04.06.31.03	Планирование и моделирование оперативного вмешательства с использованием материальной модели головы	0,5	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анестетики, миорелаксанты			1		
Средства для наркоза			1		
		Пропрофол	0,8	0,8 г	0,8 г
		Кетамин	0,9	200 мг	200 мг
		Тиопентал натрия	0,95	300 мг	300 мг
		Динитроген оксид	1	1200 л	1200 л
		Кислород	1	600 л	600 л
Миорелаксанты			1		
		Пипекурония бромид	1	4 мг	4 мг

	Суксаметония бромид	1	80 мг	80 мг
	Местные анестетики	1		
	Лидокаин	0,4	100 мг	500 мг
	Прокаин	0,5	200 мг	800 мг
	Ропивакаин	0,4	40 мг	40 мг
	Бупивакаин	0,05	50 мг	50 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры		1		
	Наркотические анальгетики	1		
	Фентанил	1	1,2 мг	1,2 мг
	Трамадол	0,5	50 мг	500 мг
	Ненаркотические анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты	1		
	Парацетамол	0,5	2 г	10 г
	Диклофенак	0,5	50 мг	350 мг
	Метамизол натрия	0,7	750мг	7500 г
Средства для лечения аллергических заболеваний		0,9		
	Антигистаминные препараты	1		
	Клемастин	0,6	2 мг	14 мг
	Хлоропирамин	0,1	25 мг	175 мг
	Цетиризин	0,05	20 мг	200 мг
	Дифенингидрамин	0,5	20 мг	100 мг
	Кетатифен	0,05	2 мг	20 мг
Средства, влияющие на центральную нервную систему		1		
	Анксиолитики (транквилизаторы)	0,7		
	Диазепам	1	20 мг	100 мг
	Оксибутират натрия	0,3	200 мг	600 мг
	Алпразолам	0,04	0,5 мг	3,5 мг
	Оксазепам	0,1	10 мг	100 мг
	Тофизолам	0,1	50 мг	500 мг
	Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин	0,3	0,5 мг	3,5 мг
	Средства для лечения нарушений сна	0,6		
	Зопиклон	0,1	5 мг	50 мг
	Нитразепам	0,1	1 мг	10 мг
	Золпидем	0,1	5 мг	50 мг
	Мидазолам	1	10 мг	10 мг
	Антипсихотические средства	0,4		
	Галоперидол	0,05	2 мг	10 мг
	Дроперидол	0,8	10 мг	20 мг
	Кветиапин	0,2	50 мг	700 мг
	Хлорпромазин	0,03	12,5 мг	37,5 мг
	Рисперидон	0,1	1 мг	10 мг

	Клозапин	0,02	37,5 мг	375 мг
	Перфеназин	0,25	2 мг	20 мг
	Тиоридазин	0,01	15 мг	150 мг
	Левомепромазин	0,01	12,5 мг	25 мг
	Трифлуоперазин	0,01	2 мг	20 мг
	Сульпирид	0,01	50 мг	500 мг
	Зуклопентиксол	0,01	25 мг	37 мг
	Антидепрессанты и средства нормотимического действия	0,2		
	Сертралин	0,35	25 мг	350 мг
	Амитриптилин	0,15	15 мг	210 мг
	Мапротилин	0,25	15 мг	210 мг
	Циталопрам	0,25	10 мг	140 мг
	Противосудорожные средства	0,6		
	Карбамазепин	0,5	600 мг	8400 мг
	Бензонал	0,2	150 мг	2100 мг
	Ламотриджин	0,2	100 мг	1400 мг
	Вальпроевая кислота и ее натриевая соль	0,4	500 мг	7000 мг
	Топирамат	0,15	100 мг	1400 мг
	Фенобарбитал	0,4	25 мг	350 мг
	Клоназепам	0,2	1 мг	14 мг
	Средства для лечения паркинсонизма	0,09		
	Амантадин	0,1	100 мг	1000 мг
	Леводопа + Карбидопа	0,8	300 мг	3000 мг
	Тригексифенидил	0,1	0,3 мг	3 мг
	Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему	1		
	Гипотензивные средства	0,9		
	Магния сульфат	1	50 мг	250 мг
	Средства для лечения сердечной недостаточности	0,2		
	Каптоприл	0,5	50 мг	700 мг
	Эналаприл	0,5	10 мг	100 мг
	Вазопрессорные средства	0,6		
	Добутамин	0,33	1152 мг	8064 мг
	Фенилэфрин	0,33	24 мг	48 мг
	Допамин	0,33	864 мг	6048 мг
	Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему	0,99		
	Инсулин и средства для лечения сахарного диабета	1		
	Инсулин растворимый (человеческий генноинженерный)	0,9	8 ЕД	80 ЕД

	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Гидрокортизон	0,7	50 мг	1000 мг
	Преднизолон	0,05	25 мг	400 мг
	Дексаметазон	1	8 мг	48 мг
	Флудрокортизон	0,02	0,1 мг	0,7 мкг
	Левотироксин натрия	0,05	50 мкг	700 мкг
	Десмопрессин	0,1	0,2 мг	2,8 мг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		0,8		
	Антациды и другие противоязвенные средства	1		
	Алюминия фосфат	0,06	20 мг	250 мг
	Альгедрат + магния гидроксид	0,05	1500 мг	21000 мг
	Ранитидин	0,7	150 мг	1050 мг
	Фамотидин	0,9	40 мг	160 мг
	Омепразол	0,02	10 мг	70 мг
	Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта	0,6		
	Метоклопрамид	1	20 мг	200 мг
	Спазмолитические средства	1		
	Атропин	1	0,5 мг	1 мг
	Дротаверин	0,4	40 мг	200 мг
	Папаверин	0,6	20 мг	100 мг
	Панкреатические энзимы	0,5		
	Панкреатин	1	30000 ЕД	300000 ЕД
	Противорвотные средства	0,1		
	Домперидон	1	30 мг	150 мг
	Антиферменты	0,05		
	Апротинин	1	350000 ЕД	700000 ЕД
	Прочие средства	0,06		
	Симетикон	1	240 мг	2400 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		0,5		
	Диуретики	1		
	Ацетазоламид	0,8	250 мг	2500 мг
	Гидрохлоротиазид	0,1	25 мг	150 мг
	Маннитол	0,2	200 мл	600 мл
	Фуросемид	0,5	20 мг	100 мг
Средства, влияющие на кровь		1		
	Средства, влияющие на систему свертывания крови	1		
	Пентоксифиллин	0,05	1500 мг	15000 мг

	Надропарин кальция	0,5	855 МЕ	3420 МЕ
	Эноксапарин натрия	0,3	40 мг	200 мг
	Варфарин	0,05	750 мкг	7500 мкг
	Гепарин	0,2	1000 МЕ	5000 МЕ
	Этамзилат	0,8	250 мг	1000 мг
	Аминокапроновая кислота	0,3	12 г	12 г
	Растворы и плазмозаменители	1		
	Декстроза	0,9	400 мл	1200 мл
	Гидроксиэтил-крахмал	1	500 мл	5000 мл
	Желатин	0,9	500 мл	1000 мл
	Препараты плазмы	0,5		
	Альбумин	0,5	400 мл	800 мл
	Тахокомб	0,7	30 кв. см	30 кв. см
Средства, влияющие на органы дыхания		0,8		
	Противоастматические средства	1		
	Эуфиллин	1	180 мг	900 мг
	Прочие средства для лечения заболеваний органов дыхания, не обозначенные в других рубриках	0,1		
	Ацетилцистеин	1	300 мг	3000 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		1		
	Антибактериальные средства	1		
	Амоксициллин + Клавуланат	0,1	1200 мг	8400 мг
	Цефазолин	0,9	3000 мг	21000 мг
	Цефтриаксон	0,5	3000 мг	21000 мг
	Цефепим	0,05	2000 мг	14000 мг
	Амикацин	0,3	300 мг	2100
	Тобрамицин	0,05	15 мг	105 мг
	Ципрофлоксацин	0,1	500 мг	5000 мг
	Ванкомицин	0,05	3000 мг	42000 мг
	Имипенем	0,08	1500 мг	15000 мг
	Цефтазидим	0,05	4000 мг	28000 мг
	Цефтриаксон	0,1	3000 мг	21000 мг
	Цефотаксим	0,1	3000 мг	21000 мг
	Сульперазон	0,05	2000 мг	20000 мг
	Линкоцин	0,2	600 мг	4200 мг

	Полимиксин В	0,05	96 мг	672 мг
	Фуразидин	0,2	30 мг	300 мг
	Пипемидовая кислота	0,1	200 мг	2800 мг
	Противогрибковые средства	1		
	Флуконазол	0,5	50 мг	500 мг
	Кетоконазол	0,5	20 мг	200 мг
	Противопротозойные и противомаларийные средства	0,1		
	Метронидазол	1	2000 мг	20000 мг
Растворы, электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания		1		
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия, средства питания	1		
	Калия, магния аспарагинат	0,5	1,8 г	25 г
	Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	1	500 мл	2000 мл
Противоопухолевые, иммунодепрессивные и сопутствующие средства		0,5		
	Сопутствующие средства для лечения опухолей	1		
	Ондансетрон	1	4 мг	20 мг

 <*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<*> Ориентировочная дневная доза.

<***> Эквивалентная курсовая доза.

Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежемороженая из дозы крови	0,8	2 дозы
Эритроцитная масса	0,6	2 дозы

Питательные смеси

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Смеси для парентерального питания	0,8	
	Растворы аминокислот	1
	Жировые эмульсии	1
Смеси для специализированного белкового питания	0,1	3000 мл
Смеси для энтерального зондового питания	0,2	10000 мл

Импланты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Твердая мозговая оболочка	0,1	30 кв. см
Полиметилметакрилат	0,4	40 г
Биодеградируемые импланты	0,5	6 кв. см
Дистракционные устройства	0,2	4
Минипластины различной конфигурации	0,5	8
Минивинты различного размера	0,5	32
Титановые конструкции	0,7	30 кв. см

2. Модель пациента:

Категория возрастная: дети, взрослые

Нозологическая форма: Краниофациальный дизостоз (черепно-лицевой дизостоз), болезнь Крузона; акроцефалисиндактилия (Синдром Аперта)

Код по МКБ-10: Q75.1, Q87.0

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: выраженный экзофтальм, обструкция верхних дыхательных путей, синдром ночного апноэ, дизокклюзия

Условия оказания: стационарная помощь

2.1. ДИАГНОСТИКА

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы	1	4
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы	1	4
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы	1	4
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы	1	4
A02.04.003	Измерение подвижности сустава (углометрия)	0,3	2
A06.03.006	Рентгенография черепа в боковой и прямой проекциях	1	2
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,5	2
A06.31.007	Описание и интерпретация компьютерной томографии	0,5	2
A06.07.001	Панорамная рентгенография верхней челюсти	0,5	1
A06.07.002	Панорамная рентгенография нижней челюсти	0,5	1
A06.07.004	Ортопантомография	1	2

A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенологических изображений	1	6
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1

2.2. ЛЕЧЕНИЕ ИЗ РАСЧЕТА 30 ДНЕЙ

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.23.001	Сбор анамнеза и жалоб при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.002	Визуальное исследование при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.003	Пальпация при патологии центральной нервной системы	1	35
A01.23.004	Исследования чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы	1	35
A12.10.001	Электрокардиография	1	4
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	4
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	4
A02.09.001	Измерение частоты дыхания	1	30
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	30
A02.12.001	Исследование пульса	1	30
A02.31.001	Термометрия общая	1	60
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	3
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	2
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	30
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	3
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	3
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	3
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	3
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	3
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	3

A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов в крови	1	3
A09.28.001	Исследование осадка мочи	1	3
A09.28.003	Определение белка в моче	1	3
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	3
A09.28.022	Определение объема мочи	1	3
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	3
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
A09.05.041	Исследование уровня аспартат-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	0,1	1
A12.05.018	Исследование фибринолитической активности	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	0,1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	0,4	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	0,1	1
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	0,1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	1	1
A12.05.005	Определение основных групп крови (A, B, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1
A26.06.036	Определение антигена HbsAg Hepatitis B virus	1	1
A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1

A26.06.048	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 1	1	1
A26.06.049	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Human immunodeficiency virus HIV 2	1	1
A26.06.082	Определение антител к <i>Treponema pallidum</i>	1	1
A09.05.009	Исследование уровня С-реактивного белка крови	0,02	1
A14.12.001	Уход за сосудистым катетером	1	5
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	20
A11.02.002	Внутримышечное введение лекарственных средств	1	30
A14.01.001	Уход за кожей тяжелобольного пациента	0,2	10
A14.19.001	Пособие при дефекации тяжелого больного	0,2	3
A14.19.002	Постановка очистительной клизмы	0,2	2
A14.28.001	Пособие при мочеиспускании тяжелого больного	0,2	2
A14.31.001	Перемещение тяжелобольного в постели	0,2	2
A14.31.004	Кормление тяжелобольного через рот и назогастральный зонд	0,2	10
A14.31.005	Приготовление и смена постельного белья тяжелобольному	0,2	2
A02.07.004	Антропометрические исследования	1	2
A02.31.003	Цефалометрия	1	2
D04.06.31.02	Планирование и моделирование оперативного вмешательства с использованием трехмерной модели головы	0,8	1
B01.003.01	Осмотр (консультация) врача-анестезиолога	1	1
B01.003.04	Анестезиологическое пособие (включая раннее послеоперационное ведение)	1	1
A11.28.007	Катетеризация мочевого пузыря	0,5	1

B03.003.05	Суточное наблюдение реанимационного больного	1	1
A16.03.022.	Частичная остэктомия	0,25	1
A16.23.006	Краниопластика	0,7	1
A16.26.102	Орбитотомия с перемещением орбит	0,4	2
A16.23.049	Пластика дефекта основания черепа	0,05	2
A16.03. 029	Реконструкция кости	0,5	1
A16.03.027	Соединение кости	1	3
A16.07.045	Костная пластика челюстно-лицевой области	0,25	5
A15.27.001	Перевязки при операциях в челюстно-лицевой области	1	10
A14.31.003	Транспортировка тяжелобольного внутри учреждения	0,2	5
A25.23.001	Назначение лекарственной терапии при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A25.23.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A25.23.002	Назначение диетической терапии при заболеваниях центральной нервной системы и головного мозга	1	30
A24.01.003	Применение пузыря со льдом	1	4
A24.01.001	Применение грелки	0,5	1
A13.30.005	Психологическая адаптация	1	1
A12.05.004	Проба на совместимость перед переливанием крови	0,5	1
A18.05.012	Гемотрансфузия	0,5	1

Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа <*>	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД <*>	ЭКД <***>
Анестетики, миорелаксанты			1		
	Средства для наркоза		1		
		Динитроген оксид	1	50 л	50 л
		Кислород	1	50 л	50 л
		Севофлуран	0,5	200 мл	200 мл
		Кетамин	0,25	160 мг	160 мг
		Натрия оксибат	0,1	6 г	6 г

	Тиопентал натрий	0,6	1 г	1 г
	Пропофол	0,3	400 мг	400 мг
	Миорелаксанты	1		
	Суксаметония хлорид	0,5	200 мг	200 мг
	Пипекурония бромид	0,5	8 мг	8 мг
	Местные анестетики	1		
	Лидокаин	0,5	160 мг	160 мг
	Артикаина гидрохлорид	0,5	240 мг	240 мг
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные средства, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры		1		
	Наркотические анальгетики	1		
	Фентанил	0,7	0,6 мг	0,6 мг
	Тримеперидин	0,3	40 мг	40 мг
	Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства	1		
	Диклофенак	0,4	75 мг	2100 мг
	Кеторолак	0,2	100 мг	1200 мг
	Кеторолак	0,3	30 мг	2100 мг
	Метамизол натрий	0,1	1000 мг	10000 мг
Средства, влияющие на центральную нервную систему		1		
	Анксиолитики (транквилизаторы)	1		
	Диазепам	0,5	10 мг	50 мг
	Мидазолам	0,5	15 мг	75 мг
Гормоны и средства, влияющие на эндокринную систему		1		
	Неполовые гормоны, синтетические субстанции и антигормоны	1		
	Метилпреднизолон	0,5	80 мг	400 мг
	Дексаметазон	0,5	4 мг	20 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций		1		
	Антибактериальные средства	1		
	Цефепим	0,2	1 г	5 г
	Линкомицин	0,3	1,8 г	9 г
	Цефтриаксон	0,5	0,5 г	2,5 г
	Амикацин	0,3	1 г	5 г
	Меропенем	0,3	2 г	10 г
	Хлорамфеникол	0,1	1,25 мг	18,8 мг
	Амоксицилин + клавулоновая кислота	0,1	1,2 г	10,8 г
	Левифлоксацин	0,1	0,5 г	2,5 г
	Тобрамицин	0,4	2 мг	20 мг

	Цефотаксим	0,3	2 г	8 г
	Рокситромицин	0,2	300 мг	15 г
	Ванкомицин	0,2	500 мг	2,5 г
	Цефазолин	0,2	1 г	4 г
	Полимиксин В	0,2	100 мг	1 г
	Противопротозойные и противомаларийные средства	0,3		
	Метронидазол	1	1000 мг	5000 г
	Противогрибковые средства	1		
	Флуконазол	1	50 мг	500 мг
	Прочие средства для профилактики и лечения инфекций	0,5		
	Бифидумбактерин	1	10 доз	100 доз
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта		1		
	Спазмолитические средства	1		
	Дротаверин	0,5	0,08 г	0,8 г
	Папаверин	0,25	0,08 г	0,8
	Платифиллин	0,25	2 мг	20 мг
	Антациды и другие противоязвенные средства	1		
	Омепразол	0,4	40 мг	120 мг
	Фамотидин	0,2	40 мг	200 мг
	Алюминия фосфат	0,2	32 г	320 г
	Эзомепразол	0,2	20 мг	200 мг
	Средства для лечения печеночной недостаточности	0,1		
	Фосфолипиды эссенциальные	0,5	300 мг	3000 мг
	Силибинин	0,5	70 мг	2100 мг
Средства, влияющие на сердечно-сосудистую систему		1		
	Вазопрессорные средства	0,6		
	Допамин	1	200 мг	1 г
	Средства для лечения сердечной недостаточности	1		
	Строфантин	1	250 мкг	1000 мкг
	Антиангинальные средства	0,5		
	Нитроглицерин	0,5	20 мг	100 мг
	Триметазидин	0,5	35 мг	350 мг
	Гипотензивные средства	1		
	Пропранолол	0,2	2 мг	20 мг
	Метопролол	0,3	100 мг	1000 мг
	Верапамил	0,25	5 мг	50 мг
	Клонидин	0,25	0,1 мг	0,2 мг
Средства для лечения заболеваний почек и мочевыводящих путей		1		

	Диуретики	1		
	Фуросемид	0,4	40 мг	120 мг
	Маннитол	0,1	200 мл	400 мл
	Гидрохлоротиазид	0,2	50 мг	500 мг
	Индапамид	0,2	1,5 мг	15 мг
Средства, влияющие на кровь		1		
	Средства, влияющие на систему свертывания крови	1		
	Гепарин натрий	0,05	10000 МЕ	50000 МЕ
	Надропарин	0,5	0,6 мл	3,0 мл
	Эноксапарин	0,5	0,8 мл	4,0 мл
	Клопидогрел	0,3	75 мг	750 мг
	Варфарин	0,3	5 мг	50 мг
	Этамзилат	0,5	100 мг	2000 мг
	Аминокапроновая кислота	0,7	500 мг	1000 мг
	Менадиона натрия бисульфит	0,5	0,015 г	0,15 г
	Пентоксифиллин	0,5	500 мг	4 г
	Растворы и плазмозаменители	0,2		
	Гидроксиэтил-крахмал	1	500 мл	5 л
	Препараты плазмы	0,3		
	Альбумин	0,4	200 мл	400 мл
	Декстран	0,6	400 мл	1200 мл
	Электролиты, средства коррекции кислотного равновесия	1		
	Калия хлорид	1	400 мл	2000 мл
	Растворы электролитные моно- и поликомпонентные	1	800 мл	2400 мл
Средства для лечения аллергических реакций		1		
	Антигистаминные средства	1		
	Хлоропирамин	0,8	20 мг	100 мг
	Клемастин	0,2	1 мг	5 мг
	Лоратадин	0,3	10 мг	50 мг

<*> Анатомо-терапевтическо-химическая классификация.

<*> Ориентировочная дневная доза.

<*> Эквивалентная курсовая доза.

Импланты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Минипластины различной конфигурации	0,5	8 шт
Минивинты различного размера	0,5	32 шт

Консервированная кровь человека и ее компоненты

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Плазма свежезамороженная из дозы крови	0,5	1 доза
Эритроцитная масса	0,5	1 доза

Питательные смеси

Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
Смеси для парентерального питания	1	
	Растворы аминокислот	0,8
	Жировые эмульсии	0,4
Смеси для энтерального зондового питания	0,3	3000 мл
Смеси для специализированного белкового питания	0,3	3000 мл
