|  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| |  |  |  |  |  |  |  | | --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- | | N группы ВМП [<1>](#Par4255) | Наименование вида высокотехнологичной медицинской помощи [<1>](#Par4255) | Коды по МКБ-10 [<2>](#Par4256) | Модель пациента | Вид лечения | Метод лечения | Средний норматив финансовых затрат на единицу объема медицинской помощи [<3>](#Par4257), рублей |   Педиатрия | | | | | | |
| 46 | Комбинированное лечение тяжелых форм преждевременного полового развития (II - V степень по Prader), включая оперативное лечение, блокаду гормональных рецепторов, супрессивную терапию в пульсовом режиме | E30, E22.8, Q78.1 | преждевременное половое развитие, обусловленное врожденными мальформациями и (или) опухолями головного мозга. Преждевременное половое развитие, обусловленное опухолями надпочечников. Преждевременное половое развитие, обусловленное опухолями гонад. Преждевременное половое развитие, обусловленное мутацией генов половых гормонов и их рецепторов | комбинированное лечение | введение блокаторов гормональных рецепторов в различном пульсовом режиме под контролем комплекса биохимических, гормональных, молекулярно-генетических, морфологических и иммуногистохимических методов диагностики, а также методов визуализации (эндоскопических, ультразвуковой диагностики с доплерографией, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии), включая рентгенрадиологические | 135615 |
| удаление опухолей гонад в сочетании с введением блокаторов гормональных рецепторов в различном пульсовом режиме под контролем комплекса биохимических, гормональных, молекулярно-генетических, морфологических и иммуногистохимических методов диагностики, а также методов визуализации (эндоскопических, ультразвуковой диагностики с доплерографией, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии), включая рентгенрадиологические |
| удаление опухолей надпочечников |
| комплексное лечение костной дисплазии, включая бисфосфанаты последнего поколения и другие лекарственные препараты, влияющие на формирование костной ткани, под контролем эффективности лечения с применением двухэнергетической рентгеновской абсорбциометрии, определением маркеров костного ремоделирования, гормональнобиохимического статуса |
| Поликомпонентное лечение атопического дерматита, бронхиальной астмы, крапивницы с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | J45.0, J45.1, J45.8, L20.8, L50.1, T78.3 | бронхиальная астма, тяжелое персистирующее течение, неконтролируемая и (или) атопический дерматит, распространенная форма, обострение в сочетании с другими клиническими проявлениями поливалентной аллергии (аллергическим ринитом, риносинуситом, риноконъюнктивитом, конъюнктивитом) или хроническая крапивница тяжелого течения | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов или селективных иммунодепрессантов в сочетании или без базисного кортикостероидного и иммуносупрессивного лечения |
| 47. | Поликомпонентное лечение болезни Крона, неспецифического язвенного колита, гликогеновой болезни, фармакорезистентных хронических вирусных гепатитов, аутоиммунного гепатита, цирроза печени с применением химиотерапевтических, с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов и методов экстракорпоральной детоксикации | E74.0 | гликогеновая болезнь с формированием фиброза | терапевтическое лечение | поликомпонентное лечение с применением гормональных, биологических и иных лекарственных препаратов, влияющих на эндокринную систему, специализированных диет под контролем эффективности лечения с применением комплекса биохимических, иммунологических, молекулярно-биологических и морфологических методов диагностики, а также комплекса методов визуализации (ультразвуковой диагностики с доплерографией, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии) | 203100 |
| K74.6 | цирроз печени, активное течение с развитием коллатерального кровообращения | терапевтическое лечение | поликомпонентное лечение с применением гормональных и (или) иммуномодулирующих, противовирусных лекарственных препаратов, генно-инженерных стимуляторов гемопоэза, в том числе с проведением экстракорпоральных методов детоксикации под контролем комплекса иммунологических, биохимических (включая параметры гемостаза), цитохимических, молекулярно-генетических методов, а также методов визуализации (эндоскопических, ультразвуковой диагностики с доплерографией и количественной оценкой нарушений структуры паренхимы печени, фиброэластографии, магнитно-резонансной томографии) |  |
| Поликомпонентное лечение кистозного фиброза (муковисцидоза) с использованием химиотерапевтических, генно-инженерных биологических лекарственных препаратов, включая генетическую диагностику | E84 | кистозный фиброз. Кистозный фиброз с легочными проявлениями, дыхательной недостаточностью и сниженными респираторными функциями. Кистозный фиброз с кишечными проявлениями и синдромом мальабсорбции. Кистозный фиброз с другими проявлениями, дыхательной недостаточностью и синдромом мальабсорбции | терапевтическое лечение | поликомпонентное лечение с применением: химиотерапевтических лекарственных препаратов для длительного внутривенного и ингаляционного введения и (или) генно-инженерных биологических лекарственных препаратов; методов лечения, направленных на улучшение дренажной функции бронхов (физиотерапия, кинезо- и механотерапия) с учетом резистентности патологического агента, эндоскопической санации бронхиального дерева и введением химиотерапевтических и генно-инженерных биологических лекарственных препаратов под контролем микробиологического мониторирования, лабораторных и инструментальных методов, включая ультразвуковые исследования с доплерографией сосудов печени, фиброэластографию и количественную оценку нарушений структуры паренхимы печени, биохимические, цитохимические (мониторирование содержания панкреатической эластазы, витаминов), лучевые методы (в том числе ангиопульмонографию) и радиоизотопное сканирование |
| Поликомпонентное лечение врожденных иммунодефицитов с применением химиотерапевтических и генно-инженерных биологических лекарственных препаратов, под контролем молекулярно-генетических, иммунологических и цитологических методов обследования | D80, D81.0, D81.1, D81.2, D82, D83, D84 | иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител, наследственная гипогаммаглобулинемия, несемейная гипогаммаглобулинемия, избирательный дефицит иммуноглобулина A, избирательный дефицит подклассов иммуноглобулина G, избирательный дефицит иммуноглобулина M, иммунодефицит с повышенным содержанием иммуноглобулина M, недостаточность антител с близким к норме уровнем иммуноглобулинов или с гипериммуноглобулинемией. Преходящая гипогаммаглобулинемия детей. Комбинированные иммунодефициты. Тяжелый комбинированный иммунодефицит с ретикулярным дисгенезом. Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием T- и B-клеток. Тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием B-клеток. Общий вариабельный иммунодефицит | терапевтическое лечение | поликомпонентное лечение врожденных иммунодефицитов с применением химиотерапевтических и генно-инженерных биологических лекарственных препаратов, под контролем молекулярно-генетических, иммунологических и цитологических методов обследования |
| Поликомпонентное лечение наследственных нефритов, тубулопатий, стероидрезистентного и стероидзависимого нефротических синдромов с применением иммуносупрессивных и (или) ренопротективных лекарственных препаратов с морфологическим исследованием почечной ткани (методами световой, электронной микроскопии и иммунофлюоросценции) и дополнительным молекулярногенетическим исследованием | N04, N07, N25 | нефротический синдром неустановленной этиологии и морфологического варианта, в том числе врожденный, резистентный к кортикостероидному и цитотоксическому лечению, сопровождающийся отечным синдромом, постоянным или транзиторным нарушением функции почек, осложнившийся артериальной гипертензией, кушингоидным синдромом, остеопенией, эрозивно-язвенным поражением желудочно-кишечного тракта, анемией, неврологическими нарушениями, склонностью к тромбообразованию, задержкой роста и иммунодефицитным состоянием | терапевтическое лечение | поликомпонентное иммуносупрессивное лечение нефротического стероидозависимого и стероидрезистентного синдрома с применением селективных иммуносупрессивных, генно-инженерных биологических лекарственных препаратов под контролем иммунологических сывороточных и тканевых маркеров активности патологического процесса, а также эффективности и токсичности проводимого лечения |
| поликомпонентное иммуносупрессивное лечение с включением селективных иммуносупрессивных, генно-инженерных рекобинантных и биологических лекарственных препаратов при первичных и вторичных нефритах, ассоциированных с коллагенозами и васкулигами, под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая иммунологические, фармакодинамические, а также эндоскопические, рентгенорадиологические и ультразвуковые методы диагностики |
| наследственные нефропатии, в том числе наследственный нефрит, кистозные болезни, болезни почечных сосудов и другие, осложнившиеся нарушением почечных функций вплоть до почечной недостаточности, анемией, артериальной гипертензией, инфекцией мочевыводящих путей, задержкой роста, нарушением зрения и слуха, неврологическими расстройствами. Наследственные и приобретенные тубулопатии, сопровождающиеся нарушением почечных функций, системными метаболическими расстройствами, жизнеугрожающими нарушениями водноэлектролитного, минерального, кислотноосновного гомеостаза, артериальной гипертензией, неврологическими нарушениями, задержкой роста и развития | терапевтическое лечение | поликомпонентное лечение при наследственных нефритах с применением нефропротективных и генно-инженерных биологических лекарственных препаратов под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая иммунологические, фармакодинамические, а также рентгенорадиологические и ультразвуковые методы диагностики |
| поликомпонентное лечение метаболических расстройств при канальцевых заболеваниях почек в стадии почечной недостаточности с использованием цистеамина и других селективных метаболических корректоров под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая иммунологические, цитохимические, а также рентгенорадиологические (в том числе двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия) и ультразвуковые методы диагностики |
| 48. | Поликомпонентное лечение рассеянного склероза, оптикомиелита Девика, нейродегенеративных нервно-мышечных заболеваний, спастических форм детского церебрального паралича, митохондриальных энцефаломиопатий с применением химиотерапевтических, генно-инженерных биологических лекарственных препаратов, методов экстракорпорального воздействия на кровь и с использованием прикладной кинезотерапии | G12.0, G31.8, G35, G36, G60, G70, G71, G80, G80.1, G80.2, G80.8, G81.1, G82.4 | врожденные и дегенеративные заболевания центральной нервной системы с тяжелыми двигательными нарушениями, включая перинатальное поражение центральной нервной системы и его последствия. Ремиттирующий с частыми обострениями или прогрессирующий рассеянный склероз. Оптикомиелит Девика. Нервно-мышечные заболевания с тяжелыми двигательными нарушениями. Митохондриальные энцефаломиопатии с очаговыми поражениями центральной нервной системы. Спастические формы детского церебрального паралича и другие | терапевтическое лечение | поликомпонентное иммуномодулирующее лечение нервно-мышечных, врожденных, дегенеративных, демиелинизирующих и митохондриальных заболеваний центральной нервной системы иммунобиологическими и генно-инженерными лекарственными препаратами, на основе комплекса иммунобиологических и молекулярногенетических методов диагностики под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая иммунологические, биохимические, цитохимические методы, а также методы визуализации (рентгенологические, ультразвуковые методы и радиоизотопное сканирование) | 271190 |
| паралитические синдромы с двигательными нарушениями, соответствующими 3 - 5 уровню по шкале GMFCS | поликомпонентное лечение нервно-мышечных, врожденных, дегенеративных и демиелинизирующих и митохондриальных заболеваний центральной нервной системы мегадозами кортикостероидов, цитостатическими лекарственными препаратами, а также методами экстракорпорального воздействия на кровь, под контролем комплекса нейровизуализационных и нейрофункциональных методов обследования, определения уровня сывороточных и тканевых маркеров активности патологического процесса |
| 49. | Лечение сахарного диабета у детей с использованием систем непрерывного введения инсулина с гибридной обратной связью | E10.2, E10.3. E10.4, E10.5, E10.6, E10.7, E10.8, E10.9 | сахарный диабет 1 типа в детском возрасте, сопровождающийся высокой вариабельностью гликемии в виде подтвержденных эпизодов частой легкой или тяжелой гипогликемии |  | применение систем непрерывного подкожного введения инсулина с функцией автоматической остановки подачи инсулина при гипогликемии и возможностью проведения мониторинга и контроля проводимого лечения у пациента с сахарным диабетом | 594868 |
| применение систем непрерывного подкожного введения инсулина с функцией предикативной автоматической остановки подачи инсулина до гипогликемии и возможностью проведения мониторинга и контроля проводимого лечения у пациента с сахарным диабетом |
| 50. | Поликомпонентное лечение юношеского ревматоидного артрита с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов или селективных иммунодепрессантов | M08.0 | юношеский ревматоидный артрит с высокой/средней степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов или селективных иммунодепрессантов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами и (или) глюкокортикоидами для перорального приема, и (или) иммунодепрессантов под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические, и (или) молекулярно-биологические, и (или) микробиологические методы, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы | 372901 |
| 51. | Поликомпонентное лечение системной красной волчанки с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | M32 | системная красная волчанка с высокой/средней степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами, и (или) иммунодепрессантов, и (или) высокодозного иммуноглобулина человека нормального, и (или) антибактериальных/противогрибковых препаратов и (или) интенсивная терапия, включая методы протезирования функции дыхания и почечной функции и (или) экстракорпоральных методов очищения крови, под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические методы, и (или) молекулярно-биологические и (или) микробиологические, и (или) морфологические, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы | 672441 |
| Поликомпонентное лечение юношеского артрита с системным началом, криопирин-ассоциированного периодического синдрома, семейной средиземноморской лихорадки, периодического синдрома, ассоциированного с рецептором фактора некроза опухоли, синдрома гипериммуноглобулинемии D с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | M08.2, E85.0, D89.8 | юношеский артрит с системным началом, криопирин-ассоциированный периодический синдром, семейная средиземноморская лихорадка, периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли, синдром гипериммуноглобулинемии D с высокой/средней степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами, и (или) иммунодепрессантов, и (или) высокодозного иммуноглобулина человека нормального, и (или) антибактериальных/противогрибковых препаратов и (или) интенсивная терапия, включая методы протезирования функции дыхания и почечной функции и (или) экстракорпоральных методов очищения крови, под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические методы, и (или) молекулярно-биологические и (или) микробиологические, и (или) морфологические, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы |
| Поликомпонентное лечение узелкового полиартериита и родственных состояний, других некротизирующих васкулопатий с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | M30, M31 | узелковый полиартериит и родственные состояния, другие некротизирующие васкулопатии с высокой/средней степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами, и (или) иммунодепрессантов, и (или) высокодозного иммуноглобулина человека нормального, и (или) антибактериальных/противогрибковых препаратов и (или) интенсивная терапия, включая методы протезирования функции дыхания и почечной функции и (или) экстракорпоральных методов очищения крови, под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические методы, и (или) молекулярно-биологические и (или) микробиологические, и (или) морфологические, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы |
| Поликомпонентное лечение системного склероза с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | M34 | системный склероз с высокой степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов или селективных иммунодепрессантов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами и (или) глюкокортикоидами для перорального приема, и (или) иммунодепрессантов под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические, и (или) молекулярно-биологические, и (или) микробиологические методы, и (или) морфологические, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы |
| 52. | Поликомпонентное лечение дерматополимиозита с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов | M33 | дерматополимиозит с высокой степенью активности воспалительного процесса и (или) резистентностью к проводимому лекарственному лечению | терапевтическое лечение | поликомпонентная терапия с инициацией или заменой генно-инженерных биологических лекарственных препаратов в сочетании или без пульс-терапии глюкокортикоидами, и (или) иммунодепрессантов, и (или) высокодозного иммуноглобулина человека нормального, и (или) антибактериальных/противогрибковых препаратов и (или) интенсивная терапия, включая методы протезирования функции дыхания и почечной функции и (или) экстракорпоральных методов очищения крови, под контролем лабораторных и инструментальных методов, включая биохимические, иммунологические и (или) молекулярно-генетические методы, и (или) молекулярнобиологические и (или) микробиологические, и (или) эндоскопические, и (или) рентгенологические (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография), и (или) ультразвуковые методы | 950150 |