

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
КРАСНОЯРСКОГО КРАЯ**

**П Р И К А З**

07.10.2019

г. Красноярск

№ 1196-ор

1. В соответствии с пунктами 3.6, 3.13, 3.17, 3.61, 3.72 Положения о министерстве здравоохранения Красноярского края, утвержденного постановлением Правительства Красноярского края от 07.08.2008 № 31-п, учитывая приказы Министерства здравоохранения Российской Федерации от 15.11.2012 № 916н «Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи населению по профилю «пульмонология», от 28.12.2012 № 1605н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при кистозном фиброзе (муковисцидозе)» внести в приказ министерства здравоохранения Красноярского края от 22.11.2017 № 911-орг следующее изменение:

Мероприятия по оказанию медицинской помощи детям, страдающим кистозным фиброзом (муковисцидозом), изложить в новой редакции согласно приложению.

2. Контроль за исполнением приказа возложить на заместителя министра здравоохранения Красноярского края М.Ю. Бичурину.

Министр здравоохранения  
Красноярского края



Б.М. Немик

Согласовано:

Заместитель министра  
здравоохранения Красноярского края

Начальник отдела организации  
педиатрической и акушерско-  
гинекологической помощи

Начальник юридического отдела



М.Ю. Бичурина

Г.З. Слепнева

Е.А. Толокина

Ярусова Ольга Анатольевна 222-03-47

Приложение  
к приказу министерства  
здравоохранения  
Красноярского края  
от 07.10.2019 № 1196-ор

Приложение  
к приказу министерства  
здравоохранения  
Красноярского края  
от 22.11.2017 № 911-орг

### **Мероприятия по оказанию медицинской помощи детям, страдающим кистозным фиброзом (муковисцидозом)**

1. Муковисцидоз (кистозный фиброз) - системное наследственное заболевание, обусловленное мутацией гена трансмембранного регулятора муковисцидоза и характеризующееся поражением желёз внешней секреции, тяжёлыми нарушениями функций органов дыхания.

2. Муковисцидоз может быть диагностирован:

в период беременности матери (гиперэхогенный кишечник плода, диагностированный по УЗИ во втором-третьем триместрах беременности);

в результате проведения неонатального скрининга новорожденных на наследственные заболевания;

в раннем детском возрасте, в другом детском возрасте и у взрослых (при «мягком» течении болезни, в связи с сохранностью функции поджелудочной железы).

3. Обследованию на муковисцидоз подлежат следующие категории:

новорожденные с положительным результатом скрининга на муковисцидоз,

дети с мекониальным илеусом,

дети с гипотрофией, особенно сопровождающиеся синдромом мальабсорбции (частым зловонным стулом, стеатореей),

дети с синдромом холестаза,

дети с диффузными неинфекционными заболеваниями печени,

дети с бронхиальной астмой тяжелого течения, хроническим кашлем с большим количеством густой мокроты, рецидивирующими бронхитами, пневмониями, полипозом носа, синдромом дистальной интестинальной обструкции, синдромом потери солей (гипокалиемии, гипонатриемии, гипохлоремии, особенно на 1 году жизни ребенка).

4. При подозрении на муковисцидоз ребенок направляется в краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярский краевой медико-генетический центр» для проведения подтверждающей диагностики и потового теста.

5. В случае повторного положительного результата проводится ДНК – диагностика.

6. Госпитализация для верификации диагноза детей первого года жизни с подозрением на муковисцидоз осуществляется в отделение патологии раннего возраста краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярская межрайонная клиническая больница № 20 имени И.С. Берзона» и краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства».

7. Госпитализация детей старше 1 года с установленным диагнозом муковисцидоз осуществляется в федеральное государственное бюджетное научное учреждение ««Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера»».

8. Амбулаторный прием детей осуществляется:

в возрасте от 0 до 1 года включительно в консультативной поликлинике КГБУЗ «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства» по предварительной удаленной записи с оформлением электронной заявки в медицинской информационной системе QMS с надлежаще заполненным направлением по форме 057/у-04 и выпиской из амбулаторной карты больного по форме 027/у;

в возрасте от 1 года и до 18 лет - в консультативной поликлинике федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера» предварительной записи по электронной почте [pulmon@impn.ru](mailto:pulmon@impn.ru).

9. При первичном обращении пациента проведение комплексного обследования осуществляется в соответствии со стандартом оказания медицинской помощи больным муковисцидозом (приказ Минздрава России от 28.12.2012 №1605н).

10. Диагноз муковисцидоз выставляется или снимается после проведения консилиума в составе: заместитель главного врача медицинского учреждения по медицинской части (председатель), главный внештатный детский пульмонолог министерства здравоохранения Красноярского края, заведующий отделением, лечащий врач, клинический фармаколог.

При необходимости в состав консилиума могут включаться врачи другой специальности (эндокринолог, диетолог, психолог и др.).

По результатам консилиума разрабатывается программа наблюдения и лечения больного.

11. При установлении диагноза муковисцидоз, ребенок включается в банк данных больных муковисцидозом федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера». Консультант заполняет амбулаторную карту, карту статического и динамического наблюдения, заполняет лист потребности пациента в жизненно-важных препаратах согласно программе, утвержденной консилиумом.

12. Наблюдение ребенка с муковисцидозом осуществляется по предварительной записи в консультативной поликлинике федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера» 1 раз в 3 месяца.

13. Наблюдение ребенка по месту жительства осуществляется врачом-педиатром в соответствии с программой наблюдения, разработанной для больного.

14. В условиях поликлиники врач-педиатр участковый оценивает клинические данные и, при необходимости, решает вопрос о проведении дополнительного обследования (клинический и биохимический анализ крови, УЗИ внутренних органов, рентгенография, при необходимости компьютерная или магнитно-резонансная томография). При выявлении признаков, ухудшения состояния (высокая температура, малопродуктивный кашель, одышка, отсутствие прибавки массы тела, частый зловонный стул или запоры), ребенок направляется в консультативную поликлинику федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера» по предварительному согласованию с заведующей пульмонологическим отделением по т. 256-81-36.

15. При возникновении экстренных показаний госпитализация детей первого года жизни осуществляется краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярская межрайонная клиническая больница № 20 имени И.С. Берзона» и краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства».

Дети в возрасте от 1 года до 18 лет госпитализируются в отделение пульмонологии федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт медицинских проблем Севера», педиатрическое отделение краевое государственное бюджетное учреждение здравоохранения «Красноярская межрайонная клиническая больница № 20 имени И.С. Берзона».

Для согласования диагностических и лечебных мероприятий проводится консилиум в составе: заместитель главного врача медицинского учреждения по медицинской части (председатель), главный внештатный детский пульмонолог министерства здравоохранения Красноярского края, заведующий отделением, лечащий врач, клинический фармаколог. В состав консилиума могут включаться врачи другой специальности (эндокринолог, диетолог, психолог, гастроэнтеролог и др.).

16. При подозрении на синусит, либо при обострении ранее диагностированного хронического полипозного синусита, врач, наблюдающий ребенка с муковисцидозом, направляет его в консультативно-диагностическое отделение КГБУЗ «Красноярская межрайонная детская больница № 4» (КГБУЗ «КМДБ № 4»).

Консультирование детей с муковисцидозом осуществляется по предварительному согласованию с врачом-оториноларингологом

консультативно-диагностического отделения КГБУЗ «КМДБ № 4» по телефону +7(391)202-64-04.

В условиях консультативно-диагностического отделения КГБУЗ «КМДБ № 4» врач-оториноларинголог производит консультативный прием, где оцениваются: жалобы, анамнез основного и оториноларингологического заболевания, данные объективного осмотра (эндоскопический осмотр ЛОР-органов при помощи эндоскопа Storz 0, по необходимости видеозапись эндоскопического исследования), данные дополнительного исследования (МСКТ, рентгенограммы придаточных пазух, данные сурдологического исследования, пульсоксиметрии).

По результатам консультативного приема пациенту выдается выписка унифицированной формы с рекомендациями по лечению. Дальнейшее наблюдение ребенка осуществляется врачом-оториноларингологом по месту жительства.

Решение вопроса о назначении лекарственных препаратов, не входящих в список ЖНВЛП, о приобретения пациенту с муковисцидозом компрессорного ингалятора ПАРИсинус принимается по заключению врачебной комиссии КГБУЗ «КМДБ № 4».

При возникновении показаний к оперативному лечению – ребенок с муковисцидозом госпитализируется в отделение гнойной хирургии для стационарного лечения.

17. При наличии показаний к проведению реанимационных мероприятий ребенок переводится в отделения реанимации в соответствии с маршрутизацией, утвержденной приказом министерства здравоохранения Красноярского края от 26.12.2014 № 760-орг.

<b>Синдром/патология</b>	<b>Возраст 0 – 15 лет</b>	<b>Возраст 15 – 17 лет включительно</b>
острая дыхательная недостаточность с поражением ЦНС и $FiO_2 < 0,6\%$	районные и городские больницы, межрайонные реанимационно-консультативные центры, Красноярская межрайонная клиническая больница №20	Краевая клиническая больница
с поражением ЦНС и $FiO_2 > 0,6\%$	межрайонные реанимационно-консультативные центры, Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства	Краевая клиническая больница
без поражения ЦНС и $FiO_2 < 0,6\%$	Районные и городские больницы, межрайонные реанимационно-консультативные центры, Красноярский краевой клинический центр охраны	Краевая клиническая больница

без поражения ЦНС и FiO2 >0,6%	материнства и детства Красноярский краевой клинический центр охраны материнства и детства	Краевая клиническая больница
--------------------------------	--	---------------------------------

18. При наличии медицинских показаний для оказания высокотехнологичной медицинской помощи такая помощь оказывается детям в соответствии с порядком, утвержденным приказом Министерства здравоохранения Российской Федерации от 02.12.2014 № 796н «Об утверждении положения об организации оказания специализированной, в том числе высокотехнологичной, медицинской помощи».

Заместитель министра  
здравоохранения  
Красноярского края



М.Ю. Бичурина