



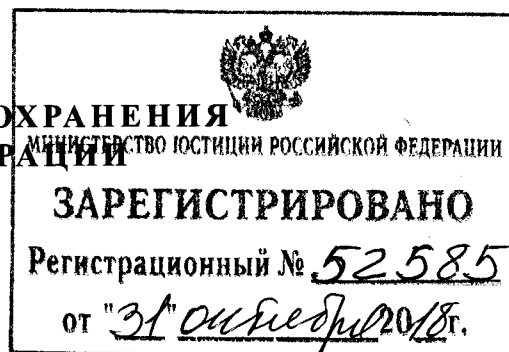
МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(Минздрав России)

**П Р И К А З**

*11 октября 2018г.*

Москва



**Об утверждении  
стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)**

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; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации

от «11» октября 2018 г. № 695 Н

**СТАНДАРТ**

**СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА  
(ФЕРМЕНТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ)**

**Возрастная категория пациента:** дети

**Пол пациента:** любой

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно, в дневном стационаре

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Фаза течения заболевания (состояния):** вне зависимости от фазы

**Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния):** вне зависимости

**Осложнения:** вне зависимости

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 4

**Нозологические единицы (код по МКБ X\*):**

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I

## 1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>1</sup>	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,4	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,7	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,7	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,7	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1

<sup>1</sup> 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.

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель крайности применения
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,05	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,05	1
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,05	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,05	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,05	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,05	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,05	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,05	1
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,05	1
A09.05.041	Определение активности аспаратаминотрансферазы в крови	0,05	1
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,05	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,05	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,05	1

A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,01	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,01	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,01	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	0,3	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита С (Hepatitis C virus)	0,01	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,01	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,01	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,01	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,01	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,05	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,05	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,05	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,05	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,05	1
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,05	1

## 2. Медицинские услуги для лечения заболевания, состояния и контроля за лечением

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,05	1

В01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	3
-------------	---	---	---

2.2. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A16.08.016	Промывание лакун миндалин	0,5	3

### 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 ****
A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,07	мг	500	2 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,03	мг	250	1 000
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	1	ЕД	4 000	4 000

N02AB	Глюкокортикостероиды								
		Дексаметазон	0,05	МГ	8			32	
N02BE	Анилиды								
		Парацетамол	0,05	Г	1			4	
N03AE	Производные бензодиазепинов								
		Клоназепам****	0,1	МКГ	4 500			18 000	
N03AF	Производные карбоксамида								
		Карбамазепин	0,1	МГ	2 025			8 100	
N03AG	Производные жирных кислот								
		Вальпроевая кислота	0,1	МГ	5 400			21 600	
N03AX	Другие противосудорожные препараты								
		Топирамат	0,1	МГ	675			2 700	
		Леветирацетам	0,1	МГ	1 500			6 000	
R06AE	Производные пиперазина								
		Цетиризин	0,1	МГ	10			40	



#### 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	0,75	3
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)	0,25	3

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

\*\* - Международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата.

\*\*\* - Средняя суточная доза.

\*\*\*\* - Средняя курсовая доза.

\*\*\*\*\* - Противопоказан для применения детям до 3 лет.

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 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации») (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791).