



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(Минздрав России)

П Р И К А З

11 октября 2018 г.

№ 6964

Москва

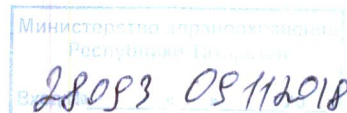
**Об утверждении
стандарта специализированной медицинской помощи детям
при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация
ферментной заместительной терапии)**

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 (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова



СТАНДАРТ
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА
(ДИАГНОСТИКА И ИНИЦИАЦИЯ ФЕРМЕНТНОЙ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ)

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

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): 14

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 ¹	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,2	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,3	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача – сурдолога-оториноларинголога первичный	0,3	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,8	1

¹ 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.

B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,8	1
B01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.018	Исследование уровня мочевого кислоты в крови	0,3	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.041	Определение активности аспаратаминотрансферазы в крови	1	1

A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	1	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.054.001	Исследование уровня общего иммуноглобулина E в крови	0,05	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе AB0	0,1	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,1	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,1	1
A12.06.019	Определение содержания ревматоидного фактора в крови	0,1	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита C (Hepatitis C virus)	0,1	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита B (Hepatitis B virus) в крови	0,1	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,1	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,1	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,1	1

B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,05	1
B03.019.004	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I	1	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,3	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A04.23.001	Нейросонография	0,05	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатая (одна мышца)	0,5	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,3	1

A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,5	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,4	1
A05.10.009.001	Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием	0,05	1
A05.23.001	Электронцефалография	0,3	1
A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,2	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,2	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,1	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,1	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,1	1
A06.03.030	Рентгенография запястья	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,2	1
A06.03.041	Рентгенография таза	0,2	1
A06.03.058.001	Компьютерная томография позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,1	1

A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,8	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,2	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,07	1

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

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом – анестезиологом-реаниматологом повторный	0,05	1
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,05	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,5	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	1
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,3	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача – сурдолога-оториноларинголога повторный	0,05	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда повторный	0,1	1
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,4	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1

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 ****
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	1,0	ЕД	4 000	8 000
R06AE	Производные пиперазина					
		Цетиризин	0,1	мг	10	140

A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,07	мг	500	7 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,03	мг	250	3 500
H02AB	Глюкокортикостероиды					
		Дексаметазон	0,05	мг	8	32
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,05	г	1	4
N03AA	Барбитураты и их производные					
		Фенобарбитал*****	0,1	мг	675	3 375
N03AE	Производные бензодиазепинов					
		Клоназепам*****	0,1	мкг	4 500	22 500
N03AF	Производные карбоксамида					
		Карбамазепин	0,1	мг	2 025	10 125

N03AG	Производные жирных кислот					
	Вальпроевая кислота	0,1	мг	5 400	27 000	
N03AX	Другие противосудорожные препараты					
	Топирамат	0,1	мг	675	3 375	
	Левитирацетам	0,1	мг	1 500	7 500	

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	13
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)	0,25	13

* - 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)).



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(Минздрав России)

П Р И К А З

11 октября 2018г

Москва



№ *695-Н*

**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

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 заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	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

¹ 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 кратности 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 ABO	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	Электронцефалография	0,05	1
A05.23.001.002	Электронцефалография 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

B01.031.005	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).



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

(Минздрав России)

П Р И К А З

11 октября 2018 г.

Москва

**Об утверждении
стандарта первичной медико-санитарной 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 первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова



Приложение

к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации

от « 14 » октября 2018 г. № 694ч

СТАНДАРТ
ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА
(ФЕРМЕНТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ)

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости

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

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X*):

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ¹	Усредненный показатель кратности применения
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	0,5	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,05	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

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	2

¹ 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.

A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,5	2
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,5	2
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,9	2
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,5	2
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,5	2
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	2
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,5	2
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,5	2
A09.05.041	Определение активности аспартатаминотрансферазы в крови	0,5	2
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,5	2
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,5	2
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,5	2
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	0,3	2
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	2
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	10
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	10

B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,3	4
-------------	---	-----	---

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	2
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,7	2
A05.23.001	Электронцефалография	0,5	1
A05.23.001.002	Электронцефалография с видеомониторингом	0,5	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,5	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
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,05	103
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,5	103

B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	103
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,05	103
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	103
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда повторный	0,1	103

2.2. Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним профессиональным образованием			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	52
A14.30.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных препаратов	1	52

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	182 500

		Урсодезоксихолевая кислота	0,03	мг	250	91 250
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	1	ЕД	4 000	208 000
H02AB	Глюкокортикостероиды					
		Дексаметазон	0,05	мг	8	416
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,05	г	1	52
N03AE	Производные бензодиазепинов					
		Клоназепам*****	0,1	мкг	4 500	1 642 500
N03AF	Производные карбоксамида					
		Карбамазепин	0,1	мг	2 025	739 125
N03AG	Производные жирных кислот					
		Вальпроевая кислота	0,1	мг	5 400	1 971 000
N03AX	Другие противосудорожные препараты					
		Топирамат	0,1	мг	675	246 375

	Леветирацетам	0,1	мг	1 500	547 500
R06AE	Производные пиперазина				
	Цетиризин	0,1	мг	10	520

* - 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).