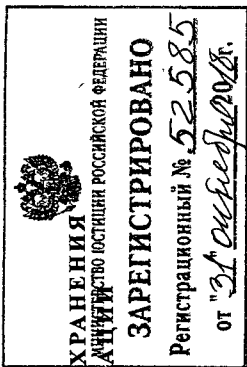




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(Минздрав России)



П Р И К А З

*11 октября 2018 г.*

Москва

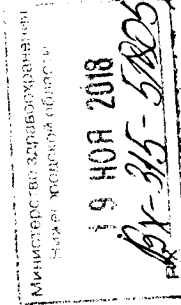
**Об утверждении  
стандарта специализированной медицинской помощи детям  
при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)**

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 в а ю:

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

Министр

В.И. Скворцова



*Фр-165359*

**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<sup>\*</sup>):**

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	Усредненные показатели частоты предоставления <sup>1</sup>	Усредненные показатели кратности применения
В01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,4	1
В01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	1
В01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,7	1
В01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,7	1
В01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,7	1
В01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
В01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
В01.035.001	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра первичный	0,05	1
В01.029.001	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 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

#### 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).

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

4

H02AB	Глюкокортикостероиды				
N02BE	Анилиды				
	Дексаметазон	МГ	0,05	8	32
	Парацетамол	Г	0,05	1	4
N03AE	Производные бензодиазепинов				
	Клоназепам****	МКТ	0,1	4 500	18 000
N03AF	Производные карбоксамиды				
	Карбамазепин	МГ	0,1	2 025	8 100
N03AG	Производные жирных кислот				
	Вальпроевая кислота	МГ	0,1	5 400	21 600
N03AX	Другие противозипелитические препараты				
	Топирамат	МГ	0,1	675	2 700
	Левитирацетам	МГ	0,1	1 500	6 000
R06AE	Производные пиперазина				
	Летизин	МГ	0,1	10	40

7

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

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