



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)

ПРИКАЗ

11 октября 2018 г.

№ 694 н

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

В.И. Скворцова

Министерство здравоохранения
Российской Федерации

19 НОЯ 2018

ВХ 15х-3/5-37814/18

Вр-1654936

* - 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).

Р06АЕ	Производные пиперазина	Леветирацетам	0,1	МГ	1 500	547 500
		Летиризин	0,1	МГ	10	520

**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

6

		Урсодезоксихолевая кислота	0,03	мг	250	91 250
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	1	ЕД	4 000	208 000
N02AB	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 карбоксиамида					
		Карбамазепин	0,1	мг	2 025	739 125
N03AG	Производные жирных кислот					
		Вальпроевая кислота	0,1	мг	5 400	1 971 000
N03AX	Другие противоэпилептические препараты					
		Топирамат	0,1	мг	675	246 375

Вероятность предоставления медицинских услуг или назначения лекарственных препаратов для медицинского применения (медицинских изделий), включенных в стандарт медицинской помощи, которая может приниматься 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.

А09.05.018	Исследование уровня мочевоы кислоты в крови	0,5	2
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненные показатели частоты предоставления	Усредненные показатели краткости применения
1.2. Лабораторные методы исследования			

В01.050.001	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда	0,1	1
В01.031.001	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
В01.028.001	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога	0,05	1
В01.023.001	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
В01.015.003	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога	0,5	1
В01.010.001	Первичный Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга	0,05	1
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненные показатели частоты предоставления	Усредненные показатели краткости применения
1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

2

А05АА	Препараты желчных кислот	Урсодезоксихолевая кислота	0,07	мл	500	182 500
Код	Анатомо-терапевтическая-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненные показатели частоты предоставления	Единицы измерения	СЦД***	СКД****

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз

А14.30.011	Исодие при парентеральном введении лекарственных препаратов	1	52
А11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	52
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненные показатели частоты предоставления	Усредненные показатели краткости применения
2.2. Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним профессиональным образованием			

В01.050.002	Повторный Прием (осмотр, консультация) врача – травматолога-ортопеда	0,1	103
В01.031.002	Повторный Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	103
В01.028.002	Повторный Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога	0,05	103
В01.023.002	Повторный Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	103

5

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	Электроэнцефалография	0,5	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография 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