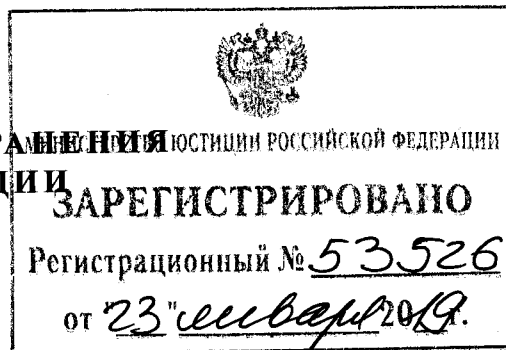




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)



П Р И К А З

29 декабря 2018 г.

№ 950н

Москва

Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II 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 II типа (ферментная заместительная терапия) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «19» декабря 2018 г. № 950Н

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

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

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 X¹):

E76.1 Мукополисахаридоз, тип II

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста	Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
В01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1	1
В01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	0,7	0,7	1
В01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,7	0,7	1
В01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,3	0,3	1
В01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,1	0,1	1
В01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,1	0,1	1
В01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	0,1	1
В01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,03	0,03	1
В01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,03	0,03	1
В01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,05	0,05	1
В01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	0,05	1
В01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,05	0,05	1

В01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1
В01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	1
В03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	1
А12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	0,05	1
А09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,2	1
А09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,2	1
А09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,2	1
А09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,2	1
А09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,2	1
А09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,2	1
А09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,2	1

A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,2	1
A09.05.041	Определение активности аспаргатаминотрансферазы в крови	0,2	1
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,2	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,2	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,2	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,1	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,05	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,05	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения A-1, A-2, D, Cc, E, Kell, Duffy	0,05	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита С (Hepatitis C virus)	0,05	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,05	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,05	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,05	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,05	1

В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,05	1
А09.05.004	Исследование уровня холестерина липопротеинов высокой плотности в крови	0,01	1
А09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	0,01	1
А09.05.028	Исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности	0,01	1
А09.05.035	Исследование уровня лекарственных препаратов в крови	0,01	1
А26.07.012	Микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого из полости рта	0,01	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,01	1
А09.05.054.001	Исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови	0,005	1
А09.05.060	Исследование уровня общего трийодтиронина (Т3) в крови	0,005	1
А09.05.064	Исследование уровня общего тироксина (Т4) сыворотки крови	0,005	1
А09.05.065	Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови	0,005	1
А09.05.213	Исследование уровня соматомедина А в крови	0,005	1

1.3. Инструментальные методы исследования			Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги			
A04.24.001	Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область)		0,05	1
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва		0,05	1
A05.10.009.001	Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием		0,05	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма		0,02	1
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления		0,01	1
A04.10.002	Эхокардиография		0,01	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)		0,01	1
A04.23.001	Нейросонография		0,01	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек		0,01	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)		0,01	1
A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)		0,01	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)		0,01	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы		0,01	1

A05.23.001	Электроэнцефалография	0,01	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,01	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,01	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,01	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,01	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,01	1
A06.03.058.001	Компьютерная томография позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,01	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,01	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,01	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,01	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,01	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

V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	3
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,3	1
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,15	1
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,1	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,1	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,1	1
V01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,03	1
V01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,05	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,05	1
V01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,01	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,01	1
V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,005	1

2.2. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.003.004.009	Тотальная внутривенная анестезия	0,02	1
V01.003.004.012	Комбинированный ингаляционный наркоз (в том числе с применением ксенона)	0,03	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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,3	мг	500	2 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	250	1 000
A16AB	Ферментные препараты					
		Идурсульфаз	0,9	мг	20	20
		Идурсульфаз бета	0,1	мг	20	20
C03AA	Диуретики тиазидные					
		Гидрохлоротиазид	0,1	мг	50	100

C03CA	Диуретики «петлевые» - сульфонамидов производные								
	Фуросемид	0,1	мг	50	100				
H02AB	Глюкокортикостероиды								
	Дексаметазон	0,05	мг	8	8				
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия								
	Амоксициллин	0,01	мг	2 800	11 200				
J01DD	Цефалоспорины третьего поколения								
	Цефтриаксон	0,01	г	2	8				
J01FA	Макролиды								
	Джозамицин	0,01	г	2	8				
N02BE	Анилиды								
	Парацетамол	0,05	мг	500	1 000				
N03AE	Бензодиазепинов производные								
	Клоназепам ⁶	0,1	мкг	4,5	18				
N03AF	Карбоксамида производные								
	Карбамазепин	0,1	мг	600	2 400				
N03AG	Жирных кислот производные								

N03AX	Противоэпилептические препараты другие	Вальпроевая кислота	0,1	мг	600	2 400
		Ламотриджин	0,2	мг	100	400
		Леветирацетам	0,2	мг	2 400	9 600
		Топирамаг	0,1	мг	200	800
N05AC	Фенотиацины с пиперидиновой структурой					
		Перициазин	0,05	мг	5	20
		Тиоридазин	0,05	мг	30	120
N05AL	Бензамиды					
		Тиаприд	0,05	мг	200	800
N05AX	Нейролептики другие					
		Рисперидон	0,05	мг	2	8
N05BA	Бензодиазепина производные					
		Диазепам	0,05	мг	20	20
N05BB	Дифенилметана производные					
		Гидроксизин	0,2	мг	150	600
N05BX	Анксиолитики другие					
		Аминофенилмасляная кислота	0,2	мг	750	3 000

R03AL	Симпатомиметики в комбинации с холиноблокаторами						
		Ипрагропия бромид+Фенотерол	0,01	мл	1,5	3	
R03BA	Глюкокортикостероиды						
		Будесонид	0,01	мкг	750	1 500	
R06AE	Пиперазина производные						
		Цетиризин	0,1	мг	10	20	
S02DA	Анальгетики и анестетики						
		Лидокаин+феназон	0,1	мг	300	600	

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

¹ Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

² 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.

³ Международное непатентованное или группировочное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза (рассчитывается исходя из усредненной массы тела ребенка).

⁵ Средняя курсовая доза.

⁶ 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).