



**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(Минздрав России)**

П Р И К А З

29 декабря 2018 г.

№ 9524

Москва

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

Министр

В.И. Скворцова

Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «29» марта 2018 г. № 9524

СТАНДАРТ
ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II 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 X¹):

E76.1 Мукополисахаридоз, тип II

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	0,5	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,5	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
V01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,3	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,2	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,05	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	10
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	10
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	2
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	0,5	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 аспаратаминотрансферазы 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
B03.016.011	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
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,7	2
A04.10.002	Эхокардиография	0,5	2
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,5	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,5	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,2	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,05	1
A04.24.001	Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область)	0,05	1

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,05	1
A05.02.001.004	Электрмиография стимуляционная срединного нерва	0,05	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной 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
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	103
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,3	52
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	52
V01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,1	52
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,05	52
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,05	52
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,03	52
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,03	52

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 ³	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,3	мг	500	30 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	250	15 000
A16AB	Ферментные препараты					
		Идурсульфаз	0,9	мг	20	1 040
		Идурсульфаз бета	0,1	мг	20	1 040
C03AA	Диуретики тиазидные					
		Гидрохлоротиазид	0,05	мг	50	15 000

S03CA	Диуретики «петлевые» - сульфонамидов производные								
	Фуросемид		0,05	мг	50			5 200	
H02AB	Глюкокортикостероиды								
	Дексаметазон		0,05	мг	8			416	
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия								
	Амоксициллин		0,1	мг	2 800			28 000	
J01DD	Цефалоспорины третьего поколения								
	Цефтриаксон		0,1	г	2			40	
J01FA	Макролиды								
	Джозамицин		0,1	г	2			40	
N02BE	Анилиды								
	Парацетамол		0,05	мг	500			26 000	
N03AE	Бензодиазепинов производные								
	Клоназепам ⁶		0,1	мкг	4,5			1 642,5	
N03AF	Карбоксамиды производные								
	Карбамазепин		0,1	мг	600			219 000	
N03AG	Жирных кислот производные								

N03AX	Противоэпилептические препараты другие	Вальпроевая кислота	0,1	мг	600	219 000
		Ламотриджин	0,2	мг	100	36 500
		Леветирацетам	0,2	мг	2 400	876 000
		Топирамаг	0,1	мг	200	73 000
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой					
		Перициазин	0,05	мг	5	1 825
		Тиоридазин	0,05	мг	30	10 950
N05AL	Бензамиды					
		Тиаприд	0,05	мг	200	73 000
N05AX	Нейролептики другие					
		Рisperидон	0,05	мг	2	730
N05BA	Бензодиазепина производные					
		Диазепам	0,05	мг	20	1 080
N05BB	Дифенилметана производные					
		Гидроксизин	0,2	мг	150	54 750
N05BX	Анксиолитики другие					
		Аминофенилмасляная кислота	0,2	мг	750	135 000

R03AL	Симпатомиметики в комбинации с холиноблокаторами							
		Ипратропия бромид+Фенотерол	0,1	мл	1,5		45	
R03BA	Глюкокортикостероиды							
		Будесонид	0,1	мкг	750		22 500	
R06AE	Пиперазина производные							
		Цетиризин	0,1	мг	10		1 040	
S02DA	Анальгетики и анестетики							
		Лидокаин+феназон	0,1	мг	300		6 300	

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).