**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

|  |
| --- |
|  |

Приложение к приказу  
Министерства здравоохранения Российской Федерации  
от «\_\_\_\_»\_\_\_\_\_\_\_20\_\_\_ г. №\_\_\_\_\_\_

СТАНДАРТ

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

**Категория возрастная:** дети

**Пол:** любой

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно, дневной стационар

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Фаза течения заболевания (состояния):** вне зависимости

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

**Осложнение:** 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. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления[[1]](#footnote-1) | Усредненный показатель кратности применения |
| --- | --- | --- | --- |
| B01.031.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный | 1,0 | 1 |
| B01.023.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный | 0,7 | 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 |
| B01.050.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный | 0,1 | 1 |
| B01.003.001 | Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный | 0,4 | 1 |
| B01.028.001 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный | 0,7 | 1 |

* 1. Лабораторные методы исследования

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| --- | --- | --- | --- |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ крови развернутый | 0,5 | 1 |
| A09.05.018 | Исследование уровня мочевой кислоты в крови | 0,05 | 1 |
| A09.05.023 | Исследование уровня глюкозы в крови | 0,05 | 1 |
| A12.28.010 | Определение уровня гликозаминогликанов мочи | 0,3 | 1 |
| B03.016.011 | Исследование кислотно-основного состояния и газов крови | 0,05 | 1 |
| B03.016.006 | Общий (клинический) анализ мочи | 0,5 | 1 |
| A26.05.019 | Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита C (Hepatitis C virus) | 0,01 | 1 |
| A26.06.082 | Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) 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 |
| A26.06.036 | Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита B (Hepatitis B virus) в крови | 0,01 | 1 |
| A12.05.005 | Определение основных групп по системе AB0 | 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 |
| A09.05.042 | Определение активности аланинаминотрансферазы в крови | 0,05 | 1 |
| A09.05.041 | Определение активности аспартатаминотрансферазы 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 |
| A09.05.026 | Исследование уровня холестерина в крови | 0,05 | 1 |
| A09.05.025 | Исследование уровня триглицеридов в крови | 0,05 | 1 |
| A09.05.039 | Определение активности лактатдегидрогеназы в крови | 0,05 | 1 |
| A09.05.043 | Определение активности креатинкиназы 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 |
| A09.05.046 | Определение активности щелочной фосфатазы в крови | 0,05 | 1 |
| B03.005.006 | Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза) | 0,05 | 1 |

* 1. 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 | 0,10 | 1 |
| A05.23.001 | Электроэнцефалография | 0,05 | 1 |
| A05.23.001.002 | Электроэнцефалография с видеомониторингом | 0,05 | 1 |
| A06.09.007 | Рентгенография легких | 0,05 | 1 |

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

* 1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

| Код медицинской услуги | Наименование медицинской услуги | Усредненный показатель частоты предоставления | Усредненный показатель кратности применения |
| --- | --- | --- | --- |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара | 1,0 | 3 |
| B01.028.002 | Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный | 0,05 | 1 |

* 1. 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 |

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

| Код анатомо-терапевтической классификации | Наименование лекарственного препарата <\*\*> | Путь введения[[2]](#footnote-2) | Усредненный показатель частоты предоставле-ния | Единицы измерения | ССД  <\*\*\*> | СКД  <\*\*\*\*> |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| A16AB05 | Ларонидаза | Парентеральный | 1,0 | ЕД | 4 000 | 4 000 |
| R06AE07 | Цетиризин | ------- | 0,1 | мг | 10 | 40 |
| A05AA02 | Урсодезоксихолевая кислота | ------- | 0,1 | мг | 500 | 2 000 |
| C07AA05 | Пропранолол | ------- | 0,1 | мг | 120 | 480 |
| C07AB03 | Атенолол | ------- | 0,1 | мг | 225 | 900 |
| C07AB07 | Бисопролол | ------- | 0,1 | мг | 15 | 60 |
| C08CA01 | Амлодипин | ------- | 0,1 | мг | 15 | 60 |
| C08CA05 | Нифедипин | ------- | 0,1 | мг | 30 | 120 |
| C09AA01 | Каптоприл | ------- | 0,1 | мг | 75 | 300 |
| C09AA03 | Лизиноприл | ------- | 0,1 | мг | 15 | 60 |
| C09AA09 | Фозиноприл | ------- | 0,1 | мг | 15 | 60 |
| C09AA02 | Эналаприл | ------- | 0,1 | мг | 30 | 120 |
| H02AB02 | Дексаметазон | ------- | 0,05 | мг | 8 | 32 |
| N02BE01 | Парацетамол | ------- | 0,05 | г | 1 | 4 |
| N03AE01 | Клоназепам | ------- | 0,1 | мг | 5 | 18 |
| N03AF01 | Карбамазепин | ------- | 0,1 | мг | 2 025 | 8 100 |
| N03AX11 | Топирамат | ------- | 0,1 | мг | 675 | 2 700 |
| N03AG01 | Вальпроевая кислота | ------- | 0,1 | мг | 5 400 | 21 600 |
| N03AX14 | Леветирацетам | ------- | 0,1 | мг | 1 500 | 6 000 |
| N03AX16 | Прегабалин | ------- | 0,05 | мг | 300 | 1 200 |

1. **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.

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; 2012, № 26, ст. 3442, ст. 3446; 2013, № 27, ст. 3459, ст. 3477; № 30 (Часть I), ст. 4038; № 39, ст. 4883; № 48, ст. 6165; № 52 (часть I), ст. 6951; 2014, № 23, ст. 2930; № 30 (Часть I), ст. 4244, ст. 4247, ст. 4257; 2014, № 43, ст. 579808; № 49 (часть VI), ст. 6927, ст. 6928; 2015, № 1 (часть I), ст. 72, ст. 85; № 10, ст. 1403, ст. 1425; № 14, ст. 2018; 2015, № 27, ст. 3951; № 29 (часть I), ст. 4339, ст. 4356, ст. 4359, ст. 4397; № 51 (часть III), ст. 7245; 2016, № 1 (часть I), ст. 9, ст. 28; № 15, ст. 2055; № 18, ст. 2488; № 27 (Часть I), ст. 4219; 2017, № 15 (Часть I), ст. 2136; № 18, ст. 2663; № 27, ст. 3951; № 31 (Часть I), ст. 4765, ст. 4791; № 50 (Часть III), ст. 7544, ст. 7563; 2018, № 1 (Часть I), ст. 49; № 11, ст. 1591; № 30, ст. 4543; № 32 (Часть II), ст. 5116).

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. [↑](#footnote-ref-1)
2. Указывается в случае клинической значимости. [↑](#footnote-ref-2)