

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября
2012 г. № 791н**

**"Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям
при мукополисахаридозе II типа"**

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; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 26 февраля 2013 г.
Регистрационный № 27330

Стандарт
специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: без осложнений

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 28

Код по МКБ X*(1)

E76.1

Мукополисахаридоз, тип II

Нозологические единицы

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления*(2)	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.001	Психопатологическое обследование	1	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	1	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация)	1	1

	врача-генетика первичный		
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,5	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,4	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского эндокринолога первичный	0,5	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в	1	1

	крови		
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	1	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	1	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	1	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи	1	1
A09.28.026	Исследование уровня фосфора в моче	1	1
A12.05.056	Идентификация генов	0,5	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов (клиренс)	1	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A03.26.001	Биомикроскопия глаза	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A05.02.001	Электромиография игольчатами электродами (одна мышца)	0,1	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование артериального давления	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,5	1
A05.23.001.001	Электроэнцефалография с нагрузочными пробами	0,5	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,1	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,4	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,5	1
A06.03.002	Компьютерная томография головы	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти руки	1	1
A06.03.046	Рентгенография большой берцовой и малой берцовой костей	0,1	1
A06.30.002.001	Описание и интерпретация компьютерных томограмм	0,05	1
A06.30.002.002	Описание и интерпретация магнитно-резонансных томограмм	0,05	1
A12.22.665	Проведение глюкозотолерантного теста	0,1	2
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,3	1
B03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	2

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

Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,2	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
V01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога повторный	0,5	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,4	1
V01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	27
V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,2	1
V01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,2	1
V01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	1	1
Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа	0,5	1

	сыворотки крови		
A09.05.012	Исследование уровня общего глобулина в крови	1	1
A09.05.013	Определение альбумин/глобулинового соотношения в крови	1	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	1
A09.05.024	Исследование уровня общих липидов в крови	0,5	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,5	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,5	1
A09.05.037	Исследование концентрации водородных ионов (рН) крови	0,1	1
A09.05.039	Исследование уровня лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.043	Исследование уровня креатинкиназы в крови	0,5	1
A09.05.044.001	Исследование уровня гамма-глутамилтранспетидазы крови	1	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,5	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче (проба Реберга)	1	1
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	1
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов (рН) мочи	0,5	1
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1

В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	Анализ мочи общий	1	1
Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A05.10.003	Проведение холтеровского исследования	0,3	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
В03.052.001	Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов	1	1
Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A13.29.003	Психологическая адаптация	1	1
A17.01.002.03	Лазеропунктура	0,6	7
A17.03.001	Электрофорез лекарственных препаратов при костной патологии	0,5	10
A20.03.002	Воздействие парафином при заболеваниях костной системы	0,8	10

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	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
-----	---	---	--------------------------------	-------------------	---------	---------

			предоставления	ния		
A16AA	Аминокислоты и их производные		0,7			
		Левокарнитин		мг	900	25200
A16AB	Ферментные препараты		1			
		Идурсульфаз		мг	20	80
B06AB	Прочие гематологические средства		0,2			
		Актовегин		мг	400	11200
C01CX	Другие кардиотонические средства		0,1			
		Цитохром С		мг	40	400
N03AF	Производные карбоксиамида		0,15			
		Карбамазепин		мг	600	16800
		Окскарбазепин		мг	800	22400
N03AG	Производные жирных кислот		0,05			
		Вальпроевая кислота		мг	1200	33600
N06BX	Другие психостимуляторы и ноотропные препараты		0,7			
		Винпоцетин		мг	10	280
		Никотиноил гамма-аминомасляная кислота		мг	50	1400
		Пирацетам		мг	800	22400
N07CA	Препараты для устранения головокружения		0,2			
		Циннаризин		мг	150	4200
S01EC	Ингибиторы карбоангидразы		0,1			
		Ацетазоламид		мг	250	7000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	28

*(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 химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - 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. При назначении лекарственных препаратов для медицинского применения детям доза определяется с учетом массы тела, возраста в соответствии с инструкцией по применению лекарственного препарата для медицинского применения.

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, 3446)).