

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ И СОЦИАЛЬНОГО РАЗВИТИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 14 ноября 2007 года N 708

Об утверждении [стандарта медицинской помощи больным с другими нарушениями накопления липидов \(болезнью Гоше\)](#)

В соответствии со [ст.38 Основ законодательства Российской Федерации об охране здоровья граждан от 22 июля 1993 года N 5487-1](#) (Ведомости Съезда народных депутатов Российской Федерации и Верховного Совета Российской Федерации, 1993, N 33, ст.1318; Собрание законодательства Российской Федерации, 2004, N 35, ст.3607) приказываю:

1. Утвердить прилагаемый стандарт медицинской помощи больным с другими нарушениями накопления липидов (болезнью Гоше).

2. Рекомендовать руководителям государственных и муниципальных медицинских организаций использовать стандарт медицинской помощи больным с другими нарушениями накопления липидов (болезнью Гоше) при оказании амбулаторно-поликлинической помощи.

Заместитель Министра  
В.Стародубов

## **Стандарт медицинской помощи больным с другими нарушениями накопления липидов (болезнью Гоше)**

УТВЕРЖДЕН  
приказом Министерства здравоохранения  
и социального развития Российской Федерации  
от 14 ноября 2007 года N 708

### **Модель пациента**

**Категория возрастная:** дети, взрослые

**Нозологическая форма:** другие нарушения накопления липидов

**Код по МКБ-10:** E75.5

**Фаза:** хроническое течение

**Стадия:** нет

**Осложнения:** вне зависимости от осложнений

**Условие оказания:** амбулаторно-поликлиническая помощь

## **1.1. Диагностика**

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	1	2
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	2
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	2
A02.06.001	Измерение объема лимфоузлов	1	1
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	1
A02.01.001	Измерение массы тела	1	1
A02.03.005	Измерение роста	1	1
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	1
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	1
A02.12.001	Исследование пульса	1	1
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	1

A02.31.001	Термометрия общая	1	1
A04.14.001	Ультразвуковое исследование печени	1	1
A04.14.002	Ультразвуковое исследование желчного пузыря	1	1
A04.06.001	Ультразвуковое исследование селезенки	1	1
A04.15.001	Ультразвуковое исследование поджелудочной железы	1	1
A05.10.001	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.007	Расшифровка, описание и интерпретация электрокардиографических данных	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,2	1
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,2	1
A06.09.008	Рентгенография легких	1	1
A06.03.038	Рентгенография кистей	0,3	1
A06.03.043	Рентгенография бедренной кости	1	1

A06.03.042	Рентгенография головки и шейки бедренной кости	0,8	1
A06.03.047	Рентгенография диафиза большеберцовой и малоберцовой костей	1	1
A06.03.034	Рентгенография плечевой кости	0,2	1
A06.03.019	Рентгенография позвоночника, специальные исследования и проекции	0,2	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	1	3
A06.31.002	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,1	1
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	1
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	1
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	1
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	1
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	1

A08.05.009	Определение цветового показателя	1	1
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	1
A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	1
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов крови	1	1
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	1
A11.05.003	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	0,5	1
A08.05.001	Подсчет формулы костного мозга	0,5	1
A11.05.004	Получение гистологического препарата костного мозга	0,1	1
A08.05.002	Гистологическое исследование препаратов костного мозга	0,1	1
A11.12.009	Взятие крови из периферической вены	1	
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1

A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	1
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	1
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	1
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	1
A09.05.020	Исследование уровня креатинина сыворотки крови	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	1
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	1
A09.05.041	Исследование уровня аспарат-трансаминазы в крови	1	1

A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	1
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	1
A09.05.044	Исследование уровня гамма-глутамилтрансферазы в крови	1	1
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.077	Исследование уровня ферритина в крови	1	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A09.05.050	Исследование уровня фибриногена в крови	0,8	1
A12.05.042	Активированное частичное тромбопластиновое время (АЧТВ)	0,8	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,8	1
A12.05.028	Определение тромбинового времени в крови	0,2	1
A26.06.036	Определение антигена HBsAg Hepatitis B virus	1	1



A26.06.041	Определение антител класса M, G (IgM, IgG) к Hepatitis C virus	1	1
A09.05.055	Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови	1	1
A01.23.004	Исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы и головного мозга	1	1
A01.31.015	Составление родословной	1	1

## 1.2. Лечение из расчета 365 дней

Код	Наименование	Частота предоставления	Среднее количество
A01.31.009	Сбор анамнеза и жалоб общетерапевтический	1	24
A01.31.010	Визуальный осмотр общетерапевтический	1	24
A01.31.011	Пальпация общетерапевтическая	1	24
A02.06.001	Измерение объема лимфоузлов	1	24
A01.31.012	Аускультация общетерапевтическая	1	24
A02.09.001	Измерения частоты дыхания	1	24
A02.10.002	Измерение частоты сердцебиения	1	24
A02.12.001	Исследование пульса	1	24
A02.12.002	Измерение артериального давления на периферических артериях	1	24
A02.31.001	Термометрия общая	1	24
A06.03.062	Рентгеноденситометрия	1	2

A06.03.043	Рентгенография бедренной кости	0,5	1
A06.03.042	Рентгенография головки и шейки бедренной кости	0,5	1
A06.03.047	Рентгенография диафиза большеберцовой и малоберцовой костей	0,5	1
A06.31.006	Описание и интерпретация рентгенографических изображений	0,5	3
A11.05.001	Взятие крови из пальца	1	6
A08.05.003	Исследование уровня эритроцитов в крови	1	6
A08.05.004	Исследование уровня лейкоцитов в крови	1	6
A08.05.005	Исследование уровня тромбоцитов в крови	1	6
A08.05.006	Соотношение лейкоцитов в крови (подсчет формулы крови)	1	6
A08.05.009	Определение цветового показателя	1	6
A09.05.002	Оценка гематокрита	1	6

A09.05.003	Исследование уровня общего гемоглобина в крови	1	6
A08.05.008	Исследование уровня ретикулоцитов крови	1	6
A12.05.001	Исследование оседания эритроцитов	1	6
A11.12.002	Катетеризация кубитальной и других периферических вен	1	24
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	4
A09.05.010	Исследование уровня общего белка в крови	1	4
A09.05.011	Исследование уровня альбумина в крови	1	4
A09.05.014	Исследование уровня глобулиновых фракций в крови	1	4
A09.05.017	Исследование уровня мочевины в крови	1	4
A09.05.020	Исследование уровня креатинина в крови	1	4
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	4

A09.05.022	Исследование уровня фракций билирубина в крови	1	4
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	4
A09.05.030	Исследование уровня натрия в крови	1	4
A09.05.031	Исследование уровня калия в крови	1	4
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	1	4
A09.05.041	Исследование уровня аспарат-трансаминазы в крови	1	4
A09.05.042	Исследование уровня аланин-трансаминазы в крови	1	4
A09.05.046	Исследование уровня щелочной фосфатазы в крови	1	4
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных средств	1	24
A14.31.011	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	1	24
A09.28.003	Определение белка в моче	1	6

A09.28.011	Исследование уровня глюкозы в моче	1	6
A09.28.015	Обнаружение кетоновых тел в моче	1	6
A09.28.017	Определение концентрации водородных ионов мочи (рН мочи)	1	6
A09.28.023	Определение удельного веса (относительной плотности) мочи	1	6
A12.05.005	Внутривенное введение лекарственных средств	1	24
A12.05.006	Пособие при парентеральном введении лекарственных средств	1	24
A12.05.005	Определение белка в моче	0,5	6
A12.05.006	Исследование уровня глюкозы в моче	0,5	6
A12.05.005	Обнаружение кетоновых тел в моче	0,5	6
A12.05.005	Определение основных групп крови (А, В, 0)	1	1
A12.05.006	Определение резус-принадлежности	1	1

A09.28.001	Микроскопическое исследование осадка мочи	0,5	6
A09.28.012	Исследование уровня кальция в моче	0,5	2
A09.28.028	Исследование уровня фосфора в моче	0,5	2
A13.31.006	Обучение уходу за больным ребенком	0,5	1
A25.31.001	Назначение лекарственной терапии при неуточненных заболеваниях	1	24
A25.31.002	Назначение диетической терапии при неуточненных заболеваниях	1	24
A25.31.003	Назначение лечебно-оздоровительного режима при неуточненных заболеваниях	1	24
A25.31.019	Назначение комплекса упражнений (лечебной физкультуры)	0,3	24
A02.26.003	Офтальмоскопия	1	2
A02.26.013	Определение рефракции с помощью набора пробных линз	1	1

A01.23.004	Исследование чувствительной и двигательной сферы при патологии центральной нервной системы и головного мозга	0,2	2
A02.03.001	Линейные измерения костей	0,1	1
A02.04.001	Линейные измерения сустава	0,1	1
A02.04.002	Измерения объема сустава	0,1	1



Фармакотерапевтическая группа	АТХ группа*	Международное непатентованное наименование	Частота назначения	ОДД**	ЭКД***
Анальгетики, нестероидные противовоспалительные препараты, средства для лечения ревматических заболеваний и подагры			0,2		
	<i>Ненаркотические анальгетики и нестероидные противовоспалительные средства</i>		1		
		Кеторолак (*)	0,5	60 мг	420 мг
		Мелоксикам (*)	0,5	15 мг	210 мг
Средства для профилактики и лечения инфекций			0,1		
	<i>Антибактериальные средства</i>		1		
		Амоксициллин + Клавулановая кислота (*)	0,2	1200 мг	8400 мг
		Цефуроксим	0,2	500 мг	3500 мг
		Цефиксим	0,2	400 мг	2800 мг
		Доксициклин (*)	0,2	0,1 г	0,7 г

		Линкомицин	0,2	1 г	7 г
Средства для лечения остеопороза			0,9		
	<i>Стимуляторы остеообразования</i>		1		
		Альфакальцидол (*)	1	0,5 мкг	20 мкг
Средства для лечения заболеваний желудочно-кишечного тракта			0,7		
	<i>Панкреатические энзимы</i>		1		
		Панкреатин (*)	1	30000 ЕД	2700000 ЕД
	<i>Средства для лечения печеночной недостаточности</i>		0,7		
		Урсодеоксихолевая кислота (*)	1	1000 мг	10000 мг
Прочие лекарственные средства			1		
		Имиглюцераза (**)	1	1400 ЕД	33600 ЕД

---

\* анатомо-терапевтическо-химическая классификация

\*\* ориентировочная дневная доза

\*\*\* эквивалентная курсовая доза

(\*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с [Перечнем лекарственных средств, отпускаемых по рецептам врача \(фельдшера\) при оказании дополнительной бесплатной медицинской помощи отдельным категориям граждан, имеющим право на получение государственной социальной помощи;](#)

(\*\*) Лекарственные средства предоставляются в установленном порядке в соответствии с [Перечнем лекарственных средств, предназначенных для лечения больных гемофилией, муковисцидозом, гипофизарным нанизмом, болезнью Гоше, миелолойкозом, рассеянным склерозом, а также после трансплантации органов и \(или\) тканей.](#)

Электронный текст документа

подготовлен ЗАО "Кодекс" и сверен по:

рассылка