|  |
| --- |
|  |
| Приказ Минздрава России от 09.11.2012 N 791н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа" (Зарегистрировано в Минюсте России 26.02.2013 N 27330) |
| Документ предоставлен [**КонсультантПлюс  www.consultant.ru**](http://www.consultant.ru)   Дата сохранения: 21.07.2017 |

Зарегистрировано в Минюсте России 26 февраля 2013 г. N 27330

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 9 ноября 2012 г. N 791н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ

ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II ТИПА

В соответствии со [статьей 37](consultantplus://offline/ref=A4ABB8EFBD75AB35CC4BA68EF20E20FE87AF81B525F0350B77AB41B6FBA434AA7830612CA07F6Fu701C) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить [стандарт](#Par28) специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 9 ноября 2012 г. N 791н

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](consultantplus://offline/ref=A4ABB8EFBD75AB35CC4BA68EF20E20FE81A28CB32EAD3F032EA743uB01C) [<\*>](#Par471) [E76.1](consultantplus://offline/ref=A4ABB8EFBD75AB35CC4BA68EF20E20FE81A28CB32EAD3F032EA743B1F4FB23AD313C6324A47Au604C) 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  [<1>](#Par108) | 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) врача-  генетика первичный | 1 | 1 |
| 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 |

--------------------------------

<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.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 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 крови | 1 | 1 |
| 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 (pH) 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 (pH) 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 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | 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 |
| A12.22.005 | 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 |
| B01.004.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-гастроэнтеролога  повторный | 0,2 | 1 |
| B01.006.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-генетика повторный | 1 | 1 |
| B01.015.004 | Прием (осмотр, консультация)  врача - детского кардиолога  повторный | 0,5 | 1 |
| B01.023.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-невролога повторный | 0,4 | 1 |
| B01.031.005 | Ежедневный осмотр врачом-  педиатром с наблюдением и  уходом среднего и младшего  медицинского персонала в  отделении стационара | 1 | 27 |
| B01.035.004 | Прием (осмотр, консультация)  врача-психиатра детского  повторный | 0,2 | 1 |
| B01.046.002 | Прием (осмотр, консультация)  врача-сурдолога-  оториноларинголога повторный | 0,2 | 1 |
| B01.054.001 | 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  сыворотки крови | 0,5 | 1 |
| A09.05.012 | Исследование уровня общего  глобулина в крови | 1 | 1 |
| A09.05.013 | Определение  альбумин/глобулинового  соотношения в крови | 1 | 1 |
| A09.05.018 | 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 (pH) 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-  глютамилтранспетидазы 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 (pH) мочи | 0,5 | 1 |
| B03.016.003 | Общий (клинический) анализ  крови развернутый | 1 | 1 |
| B03.016.004 | Анализ крови биохимический  общетерапевтический | 1 | 1 |
| B03.016.006 | 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 |
| B03.052.001 | 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 [<\*\*>](#Par472) | Усредненный  показатель частоты  предоставления | Единицы  измерения | ССД  [<\*\*\*>](#Par473) | СКД  [<\*\*\*\*>](#Par474) |
| A16AA | Аминокислоты и их  производные |  | 0,7 |  |  |  |
|  |  | Левокарнитин |  | мг | 900 | 25200 |
| A16AB | Ферментные препараты |  | 1 |  |  |  |
|  |  | Идурсульфаза |  | мг | 20 | 80 |
| B06AB | Прочие  гематологические  средства |  | 0,2 |  |  |  |
|  |  | Актовегин |  | мг | 400 | 11200 |
| C01CX | Другие  кардиотонические  средства |  | 0,1 |  |  |  |
|  |  | Цитохром C |  | мг | 40 | 400 |
| N03AF | Производные  карбоксамида |  | 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 |

--------------------------------

<\*> Международная статистическая [классификация](consultantplus://offline/ref=A4ABB8EFBD75AB35CC4BA68EF20E20FE81A28CB32EAD3F032EA743uB01C) 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. 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](consultantplus://offline/ref=A4ABB8EFBD75AB35CC4BA68EF20E20FE87AF81B525F0350B77AB41B6FBA434AA7830612CA07867u707C) Федерального закона от 21 ноября 2011 г. N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, N 48, ст. 6724; 2012, N 26, ст. 3442, 3446)).