|  |
| --- |
|  |
|  Приказ Минздрава России от 20.12.2012 N 1200н"Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при других нарушениях накопления липидов (болезни Гоше)"(Зарегистрировано в Минюсте России 07.03.2013 N 27549) |
|  Документ предоставлен [**КонсультантПлюсwww.consultant.ru**](http://www.consultant.ru) Дата сохранения: 20.07.2017   |

Зарегистрировано в Минюсте России 7 марта 2013 г. N 27549

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 20 декабря 2012 г. N 1200н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА

ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ДРУГИХ

НАРУШЕНИЯХ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ (БОЛЕЗНИ ГОШЕ)

В соответствии со статьей 37 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) первичной медико-санитарной помощи детям при других нарушениях накопления липидов (болезни Гоше) согласно приложению.

Министр

В.И.СКВОРЦОВА

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 20 декабря 2012 г. N 1200н

СТАНДАРТ

ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ ДРУГИХ

НАРУШЕНИЯХ НАКОПЛЕНИЯ ЛИПИДОВ (БОЛЕЗНИ ГОШЕ)

Категория возрастная: дети

Пол: любой

Фаза: любая

Стадия: любая

Осложнения: вне зависимости от осложнений

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Средние сроки лечения (количество дней): 60

Код по МКБ X [<\*>](#Par551)

Нозологические единицы

E75.5 Другие нарушения накопления липидов

1. Медицинские мероприятия для диагностики заболевания, состояния

|  |
| --- |
| Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления [<1>](#Par90) | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A01.30.015  | Составление родословной  | 1  | 1  |
| B01.004.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-гастроэнтеролога первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.005.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-гематолога первичный  | 1  | 1  |
| B01.023.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-невролога первичный  | 1  | 1  |
| B01.026.001  | Прием (осмотр, консультация)врача общей практики (семейного врача) первичный  | 0,01  | 1  |
| B01.029.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-офтальмолога первичный | 1  | 1  |
| B01.031.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-педиатра первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.031.003  | Прием (осмотр, консультация)врача-педиатра участкового первичный  | 0,5  | 1  |
| B01.050.001  | Прием (осмотр, консультация)врача-травматолога-ортопеда 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  |
| A08.05.001  | Цитологическое исследование мазка костного мозга (подсчет формулы костного мозга)  | 0,2  | 1  |
| A09.05.007  | Исследование уровня железа сыворотки крови  | 1  | 1  |
| A09.05.014  | Исследование уровня глобулиновых фракций в крови | 0,5  | 1  |
| A09.05.018  | Исследование уровня мочевой кислоты в крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.022  | Исследование уровня свободного и связанного билирубина 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  |
| A09.05.044  | Исследование уровня гамма- глютамилтрансферазы в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.045  | Исследование уровня амилазы в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.046  | Исследование уровня щелочнойфосфатазы в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.050  | Исследование уровня фибриногена в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.054  | Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.073  | Исследование уровня альфа-1-антитрипсина в крови  | 0,1  | 1  |
| A09.05.076  | Исследование уровня ферритина в крови  | 1  | 1  |
| A09.05.077  | Исследование уровня церулоплазмина в крови  | 0,1  | 1  |
| A09.05.127  | Исследование уровня общего магния в сыворотке крови  | 1  | 1  |
| A11.05.003  | Получение гистологического препарата костного мозга  | 0,2  | 1  |
| A12.05.014  | Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное  | 1  | 1  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 1  | 1  |
| A12.05.027  | Определение протромбинового (тромбопластинового) временив крови или в плазме  | 1  | 1  |
| A12.05.028  | Определение тромбинового времени в крови  | 1  | 1  |
| A26.06.036  | Определение антигена к вирусу гепатита B (HBsAg Hepatitis B virus) в крови  | 1  | 1  |
| A26.06.041  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту C (Hepatitis C virus) в крови  | 1  | 1  |
| A26.06.048  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови  | 1  | 1  |
| A26.06.049  | Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови  | 1  | 1  |
| B03.016.002  | Общий (клинический) анализ крови  | 1  | 1  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1  | 1  |
| B03.016.005  | Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический  | 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  |
| A03.16.001  | Эзофагогастродуоденоскопия  | 0,2  | 1  |
| A04.10.002  | Эхокардиография  | 1  | 1  |
| A04.12.012  | Дуплексное сканирование сосудов печени  | 1  | 1  |
| A04.23.001  | Нейросонография  | 0,05  | 1  |
| A05.03.001  | Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)  | 0,1  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 1  |
| A05.14.001  | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости  | 0,2  | 1  |
| A05.23.001.002  | Электроэнцефалография с видеомониторингом  | 0,5  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 0,1  | 1  |
| A06.03.032  | Рентгенография кисти руки  | 0,2  | 1  |
| A06.03.042  | Рентгенография головки и шейки бедренной кости  | 0,1  | 1  |
| A06.03.043  | Рентгенография бедренной кости  | 1  | 1  |
| A06.03.047  | Рентгенография диафиза большой берцовой и малой берцовой костей  | 1  | 1  |
| A06.03.061  | Рентгеноденситометрия  | 1  | 1  |
| A06.09.007  | Рентгенография легких  | 0,1  | 1  |
| B03.052.001  | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов  | 1  | 1  |

|  |
| --- |
| Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы диагностики, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A11.05.002  | Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции  | 0,9  | 1  |
| B01.003.004.001 | Местная анестезия  | 0,9  | 1  |

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  | 0,5  | 2  |
| B01.005.002  | Прием (осмотр, консультация)врача-гематолога повторный  | 0,5  | 2  |
| B01.023.002  | Прием (осмотр, консультация)врача-невролога повторный  | 0,2  | 2  |
| B01.026.002  | Прием (осмотр, консультация)врача общей практики (семейного врача) повторный  | 0,01  | 12  |
| B01.029.002  | Прием (осмотр, консультация)врача-офтальмолога повторный | 0,5  | 2  |
| B01.031.002  | Прием (осмотр, консультация)врача-педиатра повторный  | 0,5  | 24  |
| B01.031.004  | Прием (осмотр, консультация)врача-педиатра участкового повторный  | 0,5  | 24  |
| B01.050.002  | Прием (осмотр, консультация)врача-травматолога-ортопеда повторный  | 0,2  | 1  |

|  |
| --- |
| Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A11.12.003  | Внутривенное введение лекарственных препаратов  | 1  | 24  |

|  |
| --- |
| 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  | 2  |
| A09.05.014  | Исследование уровня глобулиновых фракций в крови | 0,5  | 2  |
| A09.05.018  | Исследование уровня мочевой кислоты в крови  | 0,5  | 2  |
| A09.05.022  | Исследование уровня свободного и связанного билирубина в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.032  | Исследование уровня общего кальция в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.033  | Исследование уровня неорганического фосфора в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.044  | Исследование уровня гамма- глютамилтрансферазы в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.045  | Исследование уровня амилазы в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.046  | Исследование уровня щелочнойфосфатазы в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.050  | Исследование уровня фибриногена в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.054  | Исследование уровня сывороточных иммуноглобулинов в крови  | 0,5  | 1  |
| A09.05.076  | Исследование уровня ферритина в крови  | 1  | 2  |
| A09.05.127  | Исследование уровня общего магния в сыворотке крови  | 1  | 2  |
| A12.05.014  | Исследование времени свертывания нестабилизированной крови или рекальцификации плазмы неактивированное  | 1  | 2  |
| A12.05.015  | Исследование времени кровотечения  | 1  | 2  |
| A12.05.027  | Определение протромбинового (тромбопластинового) временив крови или в плазме  | 1  | 2  |
| A12.05.028  | Определение тромбинового времени в крови  | 1  | 2  |
| A12.05.056  | Идентификация генов  | 1  | 1  |
| B03.016.002  | Общий (клинический) анализ крови  | 1  | 4  |
| B03.016.004  | Анализ крови биохимический общетерапевтический  | 1  | 2  |
| B03.016.005  | Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический  | 1  | 1  |
| B03.016.006  | Анализ мочи общий  | 1  | 2  |

|  |
| --- |
| Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A11.05.002  | Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции  | 0,9  | 1  |
| B01.003.004.001 | Местная анестезия  | 0,9  | 1  |

|  |
| --- |
| Инструментальные методы исследования  |
|  Код  медицинской  услуги  |  Наименование медицинской  услуги  |  Усредненный  показатель  частоты предоставления  | Усредненный  показатель  кратности  применения  |
| A03.16.001  | Эзофагогастродуоденоскопия  | 0,1  | 1  |
| A04.10.002  | Эхокардиография  | 0,5  | 1  |
| A04.12.012  | Дуплексное сканирование сосудов печени  | 1  | 2  |
| A04.23.001  | Нейросонография  | 0,05  | 2  |
| A05.03.001  | Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)  | 0,1  | 1  |
| A05.10.006  | Регистрация электрокардиограммы  | 1  | 2  |
| A05.14.001  | Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости  | 0,5  | 1  |
| A05.23.001.002  | Электроэнцефалография с видеомониторингом  | 0,2  | 2  |
| A05.23.005.001  | Регистрация вызванных потенциалов коры головного мозга одной модальности (зрительные, когнитивные, акустические столовые)  | 0,05  | 1  |
| A05.23.009  | Магнитно-резонансная томография головного мозга  | 0,1  | 1  |
| A06.03.032  | Рентгенография кисти руки  | 0,1  | 1  |
| A06.03.042  | Рентгенография головки и шейки бедренной кости  | 0,1  | 2  |
| A06.03.043  | Рентгенография бедренной кости  | 1  | 2  |
| A06.03.047  | Рентгенография диафиза большой берцовой и малой берцовой костей  | 1  | 2  |
| A06.03.061  | Рентгеноденситометрия  | 1  | 2  |
| A06.09.007  | Рентгенография легких  | 0,1  | 1  |
| B03.052.001  | Комплексное ультразвуковое исследование внутренних органов  | 1  | 2  |

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 [<\*\*>](#Par552) |  Усредненный  показатель  частоты предоставления |  Единицы измерения |  ССД [<\*\*\*>](#Par553) |  СКД [<\*\*\*\*>](#Par554) |
| A11CC | Витамин D и его аналоги  |  | 0,8  |  |  |  |
|  |  | Альфакальцидол  |  | мкг  | 0,5  | 60  |
| A12AA | Препараты кальция |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Кальция глицерофосфат  |  | г  | 1  | 60  |
|  |  | Кальция карбонат  |  | мг  | 500  | 5000  |
| A12AX | Препараты кальцияв комбинации с другими средствами  |  | 0,5  |  |  |  |
|  |  | Кальция карбонат + Колекальциферол  |  | мг + МЕ  | 1000 + 400 | 60000 + 24000  |
| A16AB | Ферментные препараты  |  | 1  |  |  |  |
|  |  | Имиглюцераза  |  | ЕД  | 1200  | 28800  |
|  |  | Имиглюцераза  |  | ЕД  | 2400  | 57600  |
| H05BA | Препараты кальцитонина  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Кальцитонин  |  | МЕ  | 200  | 6000  |
| M01AB | Производные уксусной кислоты и родственные соединения  |  | 0,2  |  |  |  |
|  |  | Диклофенак  |  | мг  | 100  | 1000  |
|  |  | Кеторолак  |  | мг  | 40  | 200  |
| N01BB | Амиды  |  | 0,05  |  |  |  |
|  |  | Лидокаин  |  | мг  | 80  | 80  |
|  |  | Ропивакаин  |  | мг  | 80  | 80  |
| N02BE | Анилиды  |  | 0,1  |  |  |  |
|  |  | Парацетамол  |  | мг  | 1000  | 5000  |

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

<\*> 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. 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. 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)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 N 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, N 29, ст. 3699; 2004, N 35, ст. 3607; 2006, N 48, ст. 4945; 2007, N 43, ст. 5084; 2008, N 9, ст. 817; 2008, N 29, ст. 3410; N 52, ст. 6224; 2009, N 18, ст. 2152; N 30, ст. 3739; N 52, ст. 6417; 2010, N 50, ст. 6603; 2011, N 27, ст. 3880; 2012, N 31, ст. 4322) право на получение государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях обеспечиваются лекарственными препаратами для медицинского применения, включенными в Перечень лекарственных препаратов, в том числе перечень лекарственных препаратов, назначаемых по решению врачебной комиссии лечебно-профилактических учреждений, обеспечение которыми осуществляется в соответствии со стандартами медицинской помощи по рецептам врача (фельдшера) при оказании государственной социальной помощи в виде набора социальных услуг, утвержденный приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 18.09.2006 N 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный N 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 N 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 N 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 N 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 N 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 N 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).