|  |
| --- |
|  |
| 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 [**КонсультантПлюс  www.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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340775E1E730E113F4A4AE2D586436B39AAAE48F27F2AC0B2rAf0K) 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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B34071531375054C354213EED7r8f1K) [<\*>](#Par551)

Нозологические единицы

[E75.5](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B34071531375054C354213EED7814C342EADE744F0772EC6rBf2K) 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 щелочной  фосфатазы 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) времени  в 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 щелочной  фосфатазы 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) времени  в 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 кальция  в 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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B34071531375054C354213EED7r8f1K) 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=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340775E1E730E113F4A4AE2D586436B39AAAE48F27F2AC7BArAf6K) 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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB44DFCCF75B340715E1C770E1F624042BBD98444r6f4K) 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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340745E12740A113F4A4AE2D586436B39AAAE48F27F2AC5BFrAf4K) 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](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340725C13720E113F4A4AE2D586r4f3K) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный N 10367), от 27.08.2008 [N 451н](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340735A1E730C113F4A4AE2D586r4f3K) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный N 12254), от 01.12.2008 [N 690н](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340735B1E7D0E113F4A4AE2D586r4f3K) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный N 12917), от 23.12.2008 [N 760н](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340735B127508113F4A4AE2D586r4f3K) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный N 13195) и от 10.11.2011 [N 1340н](consultantplus://offline/ref=E7EE86D8C2D25A512BB452E3C975B340745E1C700C113F4A4AE2D586r4f3K) (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный N 22368).