

7

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ СЕВЕРНАЯ ОСЕТИЯ-АЛАНИЯ**

П Р И К А З

15.03 2019 г.

№ 178 о/ф

г. Владикавказ

О введении в действие стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)

В целях совершенствования медицинской помощи детскому населению республики **приказываю:**

1. Главным врачам государственных бюджетных учреждений здравоохранения внедрить в деятельность вверенных учреждений приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29.12.2018 г. № 950н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия), текст приказа размещен на официальном сайте Минздрава РСО-Алания (minzdrav-rso.ru (папка «Документы» - «Стандарты оказания медицинской помощи»)).

2. Ответственность за выполнение настоящего приказа возложить на главных врачей государственных бюджетных учреждений здравоохранения.

Контроль за выполнением приказа возложить на заместителя Министра Т.И. Цидаеву.

Министр



Т.К. Гогичаев

Отпечатано 2 экз.:

1-в дело

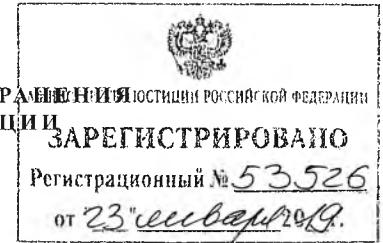
1-в отдел

Размножено _____ экз. и разослано по списку

Исп.: Гогичаев А.О. (404993)



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНИТЕЛЬНОСТИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
 РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
 (Минздрав России)



П Р И К А З

29 декабря 2018 г.

№ 9504

Москва

**Об утверждении
 стандарта специализированной медицинской помощи детям
 при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)**

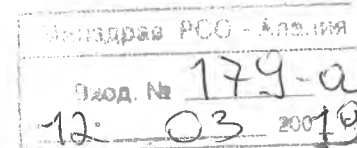
В соответствии со статьей 37 Федерального закона от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791) п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия) согласно приложению.

Министр

Скворцова

В.И. Скворцова



**СТАНДАРТ
СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II
ТИПА (ФЕРМЕНТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ)**

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости

Стадия и (или) степень тяжести заболевания (состояния): вне зависимости

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 4

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E76.1 Мукополисахаридоз, тип II

⁴ Средняя суточная доза (рассчитывается исходя из усредненной массы тела ребенка).

⁵ Средняя курсовая доза.

⁶ Противопоказан для применения детям до 3 лет.

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.

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; 2015, № 10, ст. 1425; 2017, № 31, ст. 4791).

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	0,7	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,7	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,3	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,1	1
V01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,1	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,03	1
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,03	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,05	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,05	1
V01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,05	1

V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,05	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
V03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	1
V03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	0,05	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,2	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,2	1
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,2	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,2	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,2	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,2	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,2	1

R03AL	Симпатомиметики в комбинации с холиноблокаторами					
		Ипратропия бромид+Фенотерол	0,01	мл	1,5	3
R03BA	Глюкокортикостероиды					
		Будесонид	0,01	мкг	750	1 500
R06AE	Пиперазина производные					
		Цетиризин	0,1	мг	10	20
S02DA	Анальгетики и анестетики					
		Лидокаин+феназон	0,1	мг	300	600

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,75	3
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)	0,25	3

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 группировочное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

		Вальпроевая кислота	0,1	мг	600	2 400
N03AX	Противоэпилептические препараты другие					
		Ламотриджин	0,2	мг	100	400
		Леветирацетам	0,2	мг	2 400	9 600
		Топирамат	0,1	мг	200	800
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой					
		Перициазин	0,05	мг	5	20
		Тиоридазин	0,05	мг	30	120
N05AL	Бензамиды					
		Тиаприд	0,05	мг	200	800
N05AX	Нейролептики другие					
		Рисперидон	0,05	мг	2	8
N05BA	Бензодиазепина производные					
		Диазепам	0,05	мг	20	20
N05BB	Дифенилметана производные					
		Гидроксизин	0,2	мг	150	600
N05BX	Анксиолитики другие					
		Аминофенилмасляная кислота	0,2	мг	750	3 000

A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,2	1
A09.05.041	Определение активности аспартатаминотрансферазы в крови	0,2	1
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,2	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,2	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,2	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,1	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,05	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,05	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Kell, Duffy	0,05	1
A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита С (Hepatitis C virus)	0,05	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,05	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,05	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,05	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,05	1

B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,05	1
A09.05.004	Исследование уровня холестерина липопротеинов высокой плотности в крови	0,01	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	0,01	1
A09.05.028	Исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности	0,01	1
A09.05.035	Исследование уровня лекарственных препаратов в крови	0,01	1
A26.07.012	Микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого из полости рта	0,01	1
B03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,01	1
A09.05.054.001	Исследование уровня общего иммуноглобулина Е в крови	0,005	1
A09.05.060	Исследование уровня общего трийодтиронина (Т3) в крови	0,005	1
A09.05.064	Исследование уровня общего тироксина (Т4) сыворотки крови	0,005	1
A09.05.065	Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови	0,005	1
A09.05.213	Исследование уровня соматомедина А в крови	0,005	1

C03CA	Диуретики «петлевые» - сульфонамидов производные					
		Фуросемид	0,1	мг	50	100
H02AB	Глюкокортикостероиды					
		Дексаметазон	0,05	мг	8	8
J01CA	Пеницилины широкого спектра действия					
		Амоксициллин	0,01	мг	2 800	11 200
J01DD	Цефалоспорины третьего поколения					
		Цефтриаксон	0,01	г	2	8
J01FA	Макролиды					
		Джозамицин	0,01	г	2	8
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,05	мг	500	1 000
N03AE	Бензодиазепинов производные					
		Клоназепам ⁶	0,1	мкг	4,5	18
N03AF	Карбоксамида производные					
		Карбамазепин	0,1	мг	600	2 400
N03AG	Жирных кислот производные					

2.2. 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
B01.003.004.009	Тотальная внутривенная анестезия	0,02	1
B01.003.004.012	Комбинированный ингаляционный наркоз (в том числе с применением ксенона)	0,03	1

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 предоставления	Единицы измерения	ССД ⁴	СКД ⁵
A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,3	мг	500	2 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	250	1 000
A16AB	Ферментные препараты					
		Идурсульфаз	0,9	мг	20	20
		Идурсульфаз бета	0,1	мг	20	20
C03AA	Диуретики тиазидные					
		Гидрохлоротиазид	0,1	мг	50	100

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.24.001	Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область)	0,05	1
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,05	1
A05.10.009.001	Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием	0,05	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,02	1
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,01	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,01	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,01	1
A04.23.001	Нейросонография	0,01	1
A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	0,01	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,01	1
A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,01	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,01	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,01	1

A05.23.001	Электроэнцефалография	0,01	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,01	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,01	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,01	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,01	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,01	1
A06.03.058.001	Компьютерная томография позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,01	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,01	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,01	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,01	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,01	1

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

2.1. Прием (осмотр, консультация) и наблюдение врача-специалиста

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
------------------------	---------------------------------	---	---

B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	3
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога повторный	0,3	1
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,15	1
B01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,1	1
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,1	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
B01.004.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,1	1
B01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,03	1
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,05	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,05	1
B01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,01	1
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,01	1
B01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,005	1