



**Об утверждении
стандарта медицинской помощи взрослым при мукополисахаридозе I типа**

В соответствии с пунктом 4 части 1 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; 2018, № 53, ст. 8415) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при мукополисахаридозе I типа согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

Форма оказания медицинской помощи: плановая

Фаза течения заболевания (состояния): вне зависимости от фазы

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

Осложнения: вне зависимости

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по МКБ X¹):

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I

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
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,4	1
B01.015.001	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный	0,98	1
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,4	1
B01.026.001	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный	0,12	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,96	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,17	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	1	1
B01.047.001	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный	1	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,98	1

B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
B01.057.001	Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный	0,22	1
B01.065.007	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный	0,22	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A12.28.010.001	Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи	1	1
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,2	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.019.004	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I	0,2	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	1	1
A02.26.001	Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения	1	1
A02.26.015	Офтальмотонометрия	1	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,24	1
A03.26.003	Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.02.001	Электромиография игольчатая (одна мышца)	0,6	2
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	1	4
A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	1	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,94	1

A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,38	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,9	1
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	1	1
A06.03.021	Рентгенография верхней конечности	1	1
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	1	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	1	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,3	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	1	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	1	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	1	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
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,011	1

B01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,013	4
B01.015.002	Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный	1	13
B01.015.006	Ежедневный осмотр врачом-кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,41	41
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,04	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,3	3
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	15
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,41	41
B01.026.002	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный	0,1	3
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,8	3
B01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,05	3
B01.047.002	Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный	1	37
B01.047.009	Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	48
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,8	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,54	3

B01.065.008	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный	0,2	1
-------------	--	-----	---

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A12.28.010.001	Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи	1	1
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	6
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	3

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,2	3

A06.03.021	Рентгенография верхней конечности	1	1
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	1	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	1	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
A03FA	Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта					
		Метоклопрамид	0,0008	мг	30	1 560
		Метоклопрамид	0,0012	мг	20	1 040
A06AD	Осмотические слабительные средства					
		Лактулоза	0,05	мг	20 010	1 040 520
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	1	тыс.ЕД	7	364
H02AB	Глюкокортикоиды					
		Дексаметазон	0,002	мг	12	624
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,002	мг	1 500	78 000

N03AF	Производные карбоксамида					
		Карбамазепин	0,15	мг	600	31 200
		Карбамазепин	0,038	мг	400	20 800
N03AX	Другие противоэпилептические препараты					
		Габапентин	0,064	мг	900	46 800
		Прегабалин	0,064	мг	450	23 400
N06AA	Неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов					
		Амитриптилин	0,16	мг	25	1 300
R06AC	Замещенные этилендиамины					
		Хлоропирамин	0,018	мг	40	2 080
		Хлоропирамин	0,0075	мг	75	3 900
R06AE	Производные пиперазина					
		Цетиризин	0,025	мг	10	520

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
-------------------------------------	---	------------

Основной вариант стандартной диеты	0,5	29
------------------------------------	-----	----

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, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата.

⁴ Средняя суточная доза.

⁵ Средняя курсовая доза.