

**Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 20 декабря
2012 г. № 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. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446) приказываю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при других нарушениях накопления липидов (болезни Гоше) согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Зарегистрировано в Минюсте РФ 7 марта 2013 г.
Регистрационный № 27549

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*(1)

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*(2)	Усредненный показатель кратности применения
A01.30.015	Составление родословной	1	1
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
V01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.026.001	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный	0,01	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,5	1
V01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	0,5	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,5	1
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-глутамилтрансферазы 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 церулоплазмينا в крови	0,1	1
A09.05.127	Исследование уровня общего магния в сыворотке крови	1	1
A11.05.003	Получение гистологического	0,2	1

	препарата костного мозга		
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 В (HBsAg Hepatitis B virus) в крови	1	1
A26.06.041	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусному гепатиту С (Hepatitis C virus) в крови	1	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	1	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	1	1
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	1	1
V03.016.006	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
V03.052.001	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
B01.003.004.00	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-глутамилтрансферазы 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	1	2

	крови		
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
V03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	4
V03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
V03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	1	1
V03.016.006	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
V01.003.004.001	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
V03.052.001	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*(3)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД*(4)	СКД*(5)
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

*(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 химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

*(4) - средняя суточная доза

*(5) - 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. № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2012, № 26, ст. 3442, 3446)).

3. Граждане, имеющие в соответствии с Федеральным законом от 17.07.1999 № 178-ФЗ "О государственной социальной помощи" (Собрание законодательства Российской Федерации, 1999, № 29, ст. 3699; 2004, № 35, ст. 3607; 2006, № 48, ст. 4945; 2007, № 43, ст. 5084; 2008, № 9, ст. 817; 2008, № 29, ст. 3410; № 52, ст. 6224; 2009, № 18, ст. 2152; № 30, ст. 3739; № 52, ст. 6417; 2010, № 50, ст. 6603; 2011, № 27, ст. 3880; 2012, № 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 № 665 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 27.09.2006, регистрационный № 8322), с изменениями, внесенными приказами Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 19.10.2007 № 651 (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23.11.2011, регистрационный № 22368).