



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

**ЗАРЕГИСТРИРОВАНО**

Регистрационный № 64227

от "12" июля 2021 г.

**П Р И К А З**

29 июля 2021

№ 686Н

Москва

**Об утверждении  
стандарта медицинской помощи детям при болезни Помпе**

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 детям при болезни Помпе согласно приложению.

Министр

М.А. Мурашко

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от «29» июль 2021 г. № 686н

**СТАНДАРТ  
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ПОМФЕ**

**Возрастная категория пациента:** дети

**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 X<sup>1</sup>):**

E74.0      Болезни накопления гликогена

### 1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
V01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,033	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,58	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	1	1
V01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,4	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,4	1
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,68	1
V01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	1	1
1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A09.05.256	Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	0,73	1
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,12	1
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,66	1
A12.05.039	Активированное частичное тромбопластиновое время	0,66	1
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,12	1
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A02.26.004	Визометрия	0,05	1
A04.03.003	Ультразвуковая денситометрия	0,25	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1

A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,15	3
A05.02.001.011	Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв)	0,15	3
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.25.003	Исследование коротколатентных вызванных потенциалов	0,042	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	1	1
A12.05.113	Капнография	0,017	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,75	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,6	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,2	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	0,95	1

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

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
В01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,058	2
В01.003.003	Суточное наблюдение врачом-анестезиологом-реаниматологом	0,17	2
В01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	1	11
В01.015.005	Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,91	18
В01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,19	1
В01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,48	2
В01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	1	6
В01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,38	19
В01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	16
В01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	28

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.256	Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови	0,17	2
A09.28.006	Исследование уровня креатинина в моче	0,075	2
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме	0,15	2
A12.05.039	Активированное частичное тромбопластиновое время	0,15	2
A12.28.002	Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)	0,075	2
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	0,43	7
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,2	2
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения

A02.26.004	Визометрия	0,05	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,17	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	6
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,17	1
A12.09.005	Пульсоксиметрия	0,17	2
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,017	2
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	0,83	1

2.4. 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
A16.12.063	Установка порта в центральную вену	0,25	1



2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A19.09.001	Лечебная физкультура при заболеваниях бронхолегочной системы	0,3	9
A21.01.004	Массаж верхней конечности медицинский	0,17	7
A21.01.009	Массаж нижней конечности медицинский	0,17	7
A21.09.002	Массаж при хронических неспецифических заболеваниях легких	0,14	5

### 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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A11CC	Витамин D и его аналоги					
A12AA	Препараты кальция	Колекальциферол	0,19	тыс.МЕ	2	52
		Кальция глициерофосфат	0,017	мг	500	13 000
		Кальция глициерофосфат	0,033	мг	250	6 500
A16AB	Ферментные препараты					

	Алглюкозидаза альфа	0,17	мг	200	5 200
	Алглюкозидаза альфа	0,83	мг	800	20 800

#### 4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код	Наименование вида медицинского изделия	Усредненный показатель частоты предоставления	Среднее количество
273580	Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,25	1

#### 5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание		Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Наименование вида лечебного питания			
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)		0,16	16
Основной вариант стандартной диеты		0,88	14
Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей		0,16	16
Сухая специальная молочная смесь для обогащения женского молока		0,11	16
Энтеральное питание (ЭП)		0,11	16

<sup>1</sup> Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

<sup>2</sup> 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.

<sup>3</sup> Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза.

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.