



МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 66 465
от 21 декабря 2021 г.

П Р И К А З

18 ноября 2021 г.

№ 1065н

Москва

**Об утверждении
стандартов медицинской помощи детям при мукополисахаридозе**

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; 2021, № 27, ст. 5159) 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:

1. Утвердить:

стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа согласно приложению № 1;

стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа согласно приложению № 2;

стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе VI типа согласно приложению № 3.

2. Признать утратившими силу:

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 834н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе VI типа» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 февраля 2013 г., регистрационный № 27093);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 694н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52586);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 695н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской

помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52585);

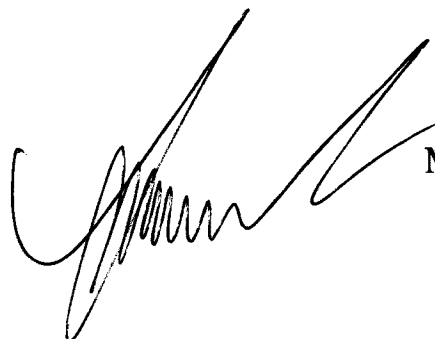
приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 696н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52588);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 950н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53526);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 951н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53525);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 952н «Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53529).

Министр



М.А. Мурашко

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

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

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

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 заболеваний, 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	0,55	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный	0,53	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,79	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,52	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,52	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	1	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,52	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	0,5	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A12.28.010.001	Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи	0,1	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,99	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	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	0,1	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	0,31	1
A02.26.015	Офтальмотонометрия	0,4	1
A03.08.002.002	Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая	0,15	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,15	1
A03.08.007	Эпифаринголарингоскопия	0,7	1
A03.26.003	Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана	0,4	1
A03.26.005.001	Биомикротофотография глазного дна с использованием фундус-камеры	0,4	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)	0,19	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,16	1
A05.02.001.004	Электронейромиография стимуляционная срединного нерва	0,19	1

A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,51	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,7	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,38	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,11	1
A05.25.002.001	Исследование отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения	0,11	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,11	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,054	1
A05.30.008	Магнитно-резонансная томография шеи	0,38	1
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,1	1
A06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,1	1
A06.03.021	Рентгенография верхней конечности	0,1	2
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	0,1	2
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,22	1

A06.08.009.001	Спиральная компьютерная томография шеи	0,16	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,54	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,16	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,027	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,28	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,28	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	1	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,28	1
A12.25.010	Игровая аудиометрия	0,28	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,5	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
------------------------	---------------------------------	---	---

B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,044	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,84	1
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,21	37
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,35	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,87	22
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,56	64
B01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,5	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,27	1
B01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,5	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	0,51	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	3
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
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
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,3	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,3	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	1	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	0,3		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
A16AB	Ферментные препараты					
		Ларонидаза	0,51	тыс.ЕД	4	208
H02AB	Глюкокортикоиды					
		Дексаметазон	0,012	мг	4	132
		Преднизолон	0,012	мг	40	1 320
M01AE	Производные пропионовой кислоты					
		Ибупрофен	0,02	мг	400	4 800
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,02	мг	600	7 200

R06AE	Производные пиперазина					
	Цетиризин		0,034	мг	10	330

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код	Наименование вида медицинского изделия	Усредненный показатель частоты предоставления	Среднее количество
273580	Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,3	1

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание	Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты		0,51	43

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.

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II ТИПА

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

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

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

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):

E76.1 Мукополисахаридоз, тип II

1. Медицинские услуги для диагностики заболеваний, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,099	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,36	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный	0,5	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	1	1
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,3	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,69	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,054	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,31	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,27	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,27	1

B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,3	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,3	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	0,26	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A12.28.010.001	Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи	0,09	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,27	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.019.005	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип II	0,09	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	0,3	1
A02.26.001	Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения	1	1
A02.26.015	Офтальмотонометрия	1	1
A03.08.002.002	Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая	0,15	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,15	1
A03.08.007	Эпифаринголарингоскопия	0,7	1
A03.26.003	Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана	0,4	1
A03.26.005.001	Биомикротофотография глазного дна с использованием фундус-камеры	0,2	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатая (одна мышца)	0,3	1
A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,69	1

A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,5	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,5	1
A05.23.001	Электроэнцефалография	0,6	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,4	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,69	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR test)	0,2	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,05	1
A05.30.008	Магнитно-резонансная томография шеи	0,69	1
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,2	1
A06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,2	1
A06.03.021	Рентгенография верхней конечности	0,2	1
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	0,2	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,32	1
A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,2	1

A06.08.009.001	Спиральная компьютерная томография шеи	0,099	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,45	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,099	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,05	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,5	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,5	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	1	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,3	1
A12.25.010	Игровая аудиометрия	0,3	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,52	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	0,8	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	0,0009	1
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,1	1
B01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга повторный	0,5	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	1	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,3	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,7	3
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,27	67
B01.024.002	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный	0,05	1
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	1	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,065	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,38	59
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,73	59
B01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,25	1

B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,28	1
B01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,3	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
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
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
A02.26.001	Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения	1	1

A03.08.002.002	Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая	0,15	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,15	1
A03.08.007	Эпифаринголарингоскопия	0,7	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
B03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	0,8	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	0,2	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
A16AB	Ферментные препараты					

		Идурсульфаза	0,7	мг	20	1 040
		Идурсульфаза бета	0,3	мг	20	1 040
N02AB	Глюкокортикоиды					
		Дексаметазон	0,017	мг	4	160
		Преднизолон	0,017	мг	40	1 600
M01AE	Производные пропионовой кислоты					
		Ибупрофен	0,018	мг	400	4 800
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,018	мг	600	7 200
R06AE	Производные пиперазина					
		Цетиризин	0,05	мг	10	400

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код	Наименование вида медицинского изделия	Усредненный показатель частоты предоставления	Среднее количество
273580	Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,2	1

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	0,81	28

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.

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ VI ТИПА

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

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

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

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):

E76.2 Другие мукополисахаридозы

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
B01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,21	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,58	1
B01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный	0,45	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,85	1
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,49	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,85	1
B01.024.001	Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный	0,17	1
B01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,31	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,49	1
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	1	1

B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,49	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,5	1
B01.068.001	Прием (осмотр, консультация) врача - челюстно-лицевого хирурга первичный	0,071	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,83	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	0,98	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
A12.28.010.001	Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи	0,16	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1

B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
B03.019.006	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип VI	0,16	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	0,5	1
A02.26.015	Офтальмотонометрия	1	1
A03.08.002.002	Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая	0,15	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,15	1
A03.08.007	Эпифаринголарингоскопия	0,7	1
A03.26.003	Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана	0,3	1
A03.26.005.001	Биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры	0,39	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.02.001	Электрмиография игольчатая (одна мышца)	0,2	1

A05.02.001.003	Электронейромиография стимуляционная одного нерва	0,49	1
A05.02.001.004	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,3	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,7	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,17	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,17	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,45	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,2	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,098	1
A05.30.008	Магнитно-резонансная томография шеи	0,45	1
A06.03.010	Рентгенография шейного отдела позвоночника	0,2	1
A06.03.014	Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника	0,2	1
A06.03.021	Рентгенография верхней конечности	0,2	2
A06.03.036	Рентгенография нижней конечности	0,2	2
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,52	1

A06.04.011	Рентгенография тазобедренного сустава	0,3	2
A06.08.009.001	Спиральная компьютерная томография шеи	0,11	1
A06.09.007.001	Прицельная рентгенография органов грудной клетки	0,58	1
A06.23.004	Компьютерная томография головного мозга	0,11	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,02	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,9	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,9	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	1	1
A12.25.002	Речевая аудиометрия	0,7	1
A12.25.010	Игровая аудиометрия	0,2	1
B03.015.008	Кардиореспираторный мониторинг	0,8	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
B01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,2	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный	0,078	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,93	3
B01.015.005	Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	75
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,004	1
B01.020.005	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный	0,5	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,078	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,93	3
B01.023.003	Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,15	75
B01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	1	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	1	1

B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,14	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,46	67
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,7	75
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,004	1
B01.037.002	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,5	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	1	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,5	1
B01.064.003	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный	0,0024	1
B01.064.004	Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный	0,5	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,8	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

В03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
В03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	1
В03.016.006	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
A03.08.002.002	Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая	0,15	1
A03.08.004.001	Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки	0,15	1
A03.08.007	Эпифаринголарингоскопия	0,7	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,9	1
A12.09.002.001	Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов	0,9	1
В03.020.005	Определение уровня общей физической подготовленности	1	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
A16.12.063	Установка порта в центральную вену			0,075
				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
A16AB	Ферментные препараты					
		Галсультфаза	1	мг	40	2 080
H02AB	Глюкокортикоиды					
		Дексаметазон	0,021	мг	4	140
		Преднизолон	0,021	мг	40	1 400
M01AE	Производные пропионовой кислоты					
		Ибупрофен	0,032	мг	400	4 800
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,032	мг	600	7 200

R06AE	Производные пиперазина					
	Цетиризин		0,061	мг	10	350

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код	Наименование вида медицинского изделия	Усредненный показатель частоты предоставления	Среднее количество
273580	Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый	0,075	1

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание	Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты		0,8	37

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.