



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 53524

от 23 января 2019 г.

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

(Минздрав России)

П Р И К А З

29 декабря 2018 г.

№ 9564

Москва

**Об утверждении
стандарта первичной медико-санитарной
помощи детям при галактоземии**

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 первичной медико-санитарной помощи детям при галактоземии согласно приложению.

Министр

В.И. Скворцова

Приложение к приказу
Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «29» декабря 2018 г. № 956н

**СТАНДАРТ
ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ НАРУШЕНИЯХ ОБМЕНА ГАЛАКТОЗЫ**

Возрастная категория пациента: дети

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: 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):

E74.2 Нарушения обмена галактозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1 Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста		Усредненный показатель частоты предоставления ²	Усредненный показатель кратности применения
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги		
B01.001.001	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога первичный	0,25	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,4	1
B01.013.001	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога первичный	0,6	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
B01.058.003	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога первичный	0,2	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,2	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
V01.001.002	Прием (осмотр, консультация) врача-акушера-гинеколога повторный	0,1	1
V01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,1	1
V01.013.002	Прием (осмотр, консультация) врача-диетолога повторный	0,3	1
V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,25	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,25	1
V01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	0,5	1
V01.058.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского эндокринолога повторный	0,1	1
V01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,1	1
2.2 Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,95	1

A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,95	1
A09.05.022.002	Исследование уровня билирубина свободного (неконъюгированного) в крови	0,95	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	0,95	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	0,95	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,95	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,95	1
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,95	1
A09.05.041	Определение активности аспаратаминотрансферазы в крови	0,95	1
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,95	1
A09.05.044	Определение активности гамма-глутамилтрансферазы в крови	0,95	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,95	1
A09.05.128	Исследование уровня галактозы в крови	0,95	1
A09.05.206	Исследование уровня ионизированного кальция в крови	0,95	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,95	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	0,95	1

2.3 Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,95	1
A04.28.001	Ультразвуковое исследование почек и надпочечников	0,95	1
A05.23.001	Электронцефалография	0,5	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,05	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,95	1

3. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

Наименование специализированного продукта	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД ³	СКД ⁴
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста на основе изолята соевого белка (сухая смесь)	0,5	г	75	27 375
Специализированный продукт детского диетического лечебного питания для детей раннего возраста, смесь специализированная сухая безлактозная (мелкий сухой порошок)	0,5	г	75	27 375

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 Средняя суточная доза.

⁴ 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.

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).