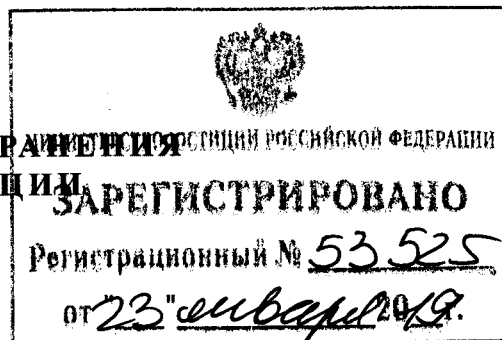




МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ  
(Минздрав России)



## П Р И К А З

*29 декабря 2018 г.*

№ 951н

Москва

### Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)

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:

1. Утвердить стандарт специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии) согласно приложению.

2. Признать утратившим силу приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 791н «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа» (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 26 февраля 2013 г., регистрационный № 27330).

Министр

В.И. Скворцова

Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от « 29 » августа 2018 г. № 957Н

## СТАНДАРТ

# СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОЙ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ ЦЕ ТИПА (ДИАГНОСТИКА И ИНИЦИАЦИЯ ФЕРМЕНТНОЙ ЗАМЕСТИТЕЛЬНОЙ ТЕРАПИИ)

**Возрастная категория пациента:** дети

**Пол пациента:** любой

**Вид медицинской помощи:** специализированная медицинская помощь

**Условия оказания медицинской помощи:** стационарно

**Форма оказания медицинской помощи:** плановая

**Фаза течения заболевания (состояния):** вне зависимости

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

**Осложнения:** вне зависимости

**Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней):** 14

**Нозологические единицы (код по МКБ X<sup>1</sup>):**

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 <sup>2</sup>	Усредненный показатель кратности применения
V01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
V01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	1	1
V01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
V01.028.001	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	1	1
V01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
V01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача – детского кардиолога первичный	1	1
V01.003.001	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный	0,7	1
V01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный	0,5	1
V01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,5	1
V01.010.001	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга первичный	0,3	1
V01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B03.019.005	Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип II	1	1
A12.28.010	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	1
B03.016.006	Общий (клинический) анализ мочи	1	1
A09.05.021	Исследование уровня общего билирубина в крови	1	1
A09.05.022.001	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	1	1
A09.05.023	Исследование уровня глюкозы в крови	1	1
A09.05.025	Исследование уровня триглицеридов в крови	1	1
A09.05.026	Исследование уровня холестерина в крови	1	1
A09.05.039	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	1	1
A09.05.041	Определение активности аспаргатаминотрансферазы в крови	1	1
A09.05.042	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	1	1
A09.05.043	Определение активности креатинкиназы в крови	0,5	1

A09.05.004	Исследование уровня холестерина липопротеинов высокой плотности в крови	0,05	1
A09.05.018	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,3	1
A09.05.027	Исследование уровня липопротеинов в крови	0,05	1
A09.05.028	Исследование уровня холестерина липопротеинов низкой плотности	0,05	1
A09.05.032	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	1
A09.05.033	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,5	1
A09.05.035	Исследование уровня лекарственных препаратов в крови	0,15	1
A09.05.046	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,5	1
A09.05.054.001	Исследование уровня общего иммуноглобулина E в крови	0,05	1
A09.05.060	Исследование уровня общего трийодтиронина (Т3) в крови	0,05	1
A09.05.064	Исследование уровня общего тироксина (Т4) сыворотки крови	0,05	1
A09.05.065	Исследование уровня тиреотропного гормона (ТТГ) в крови	0,05	1
A09.05.213	Исследование уровня соматомедина А в крови	0,05	1
A12.05.005	Определение основных групп по системе АВ0	0,1	1
A12.05.006	Определение антигена D системы Резус (резус-фактор)	0,1	1
A12.05.007	Определение подгруппы и других групп крови меньшего значения А-1, А-2, D, Сс, Е, Кell, Duffy	0,1	1

A26.05.019	Молекулярно-биологическое исследование крови на вирус гепатита С (Hepatitis C virus)	0,1	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита В (Hepatitis B virus) в крови	0,1	1
A26.06.048	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,1	1
A26.06.049	Определение антител классов М, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,1	1
A26.06.082	Определение антител к бледной трепонеме (Treponema pallidum) в крови	0,1	1
A26.07.012	Микробиологическое (культуральное) исследование отделяемого из полости рта	0,5	1
В03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	1
В03.016.011	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,05	1

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	1	1
A04.10.002	Эхокардиография	1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	1

A04.28.002.001	Ультразвуковое исследование почек	1	1
A05.23.009.001	Магнитно-резонансная томография головного мозга с контрастированием	0,8	1
A04.24.001	Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область)	0,5	1
A05.02.001.004	Электрмиография стимуляционная срединного нерва	0,5	1
A05.03.002	Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)	0,5	1
A05.23.001.002	Электрэнцефалография с видеомониторингом	0,5	1
A02.12.002.001	Суточное мониторирование артериального давления	0,3	1
A04.23.001	Нейросонография	0,05	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,3	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,2	1
A05.10.008	Холтеровское мониторирование сердечного ритма	0,4	1
A05.10.009.001	Магнитно-резонансная томография сердца с контрастированием	0,05	1
A05.23.001	Электрэнцефалография	0,3	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,1	1
A05.25.006	Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)	0,1	1
A05.26.002	Регистрация зрительных вызванных потенциалов коры головного мозга	0,1	1

A06.03.030	Рентгенография запястья	0,1	1
A06.03.032	Рентгенография кисти	0,2	1
A06.03.041	Рентгенография таза	0,2	1
A06.03.058.001	Компьютерная томография позвоночника с мультипланарной и трехмерной реконструкцией	0,1	1
A06.03.061.001	Рентгеноденситометрия поясничного отдела позвоночника	0,1	1
A06.09.007	Рентгенография легких	0,8	1
A06.23.004.006	Компьютерная томография головного мозга с внутривенным контрастированием	0,2	1
A06.30.005	Компьютерная томография органов брюшной полости	0,07	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
B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	1	13
B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	1	1
B01.015.004	Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный	0,5	1



V01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,5	1
V01.028.002	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,3	1
V01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,1	1
V01.003.002	Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный	0,05	1
V01.010.002	Прием (осмотр, консультация) врача – детского хирурга повторный	0,05	1
V01.035.004	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского повторный	0,03	1
V01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога повторный	0,05	1
V01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,1	1

2.2. 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
V01.003.004.011	Сочетанная анестезия	0,4	2
V01.003.004.012	Комбинированный ингаляционный наркоз (в том числе с применением ксенона)	0,2	1
V01.003.004.009	Тотальная внутривенная анестезия	0,05	1
V01.003.004.010	Комбинированный эндотрахеальный наркоз	0,05	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 <sup>3</sup>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <sup>4</sup>	СКД <sup>5</sup>
A16AB	Ферментные препараты					
		Идурсульфаз	0,9	мг	20	40
		Идурсульфаз бета	0,1	мг	20	40
A05AA	Препараты желчных кислот					
		Урсодезоксихолевая кислота	0,3	мг	500	7 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	250	3 500
C03AA	Диуретики тиазидные					
		Гидрохлоротиазид	0,1	мг	50	500
C03CA	Диуретики «петлевые» - сульфонамидов производные					
		Фуросемид	0,1	мг	50	250
H02AB	Глюкокортикостероиды					
		Дексаметазон	0,05	мг	8	32
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия					

J01DD	Цефалоспорины третьего поколения	Амоксициллин	0,1	мг	2 800	28 000
J01FA	Макролиды	Цефтриаксон	0,1	г	2	20
N02BE	Анилиды	Джозамицин	0,1	г	2	20
N03AE	Бензодиазепинов производные	Парацетамол	0,05	мг	500	2 000
N03AF	Карбоксамида производные	Клоназепам <sup>6</sup>	0,1	мкг	4,5	63
N03AG	Жирных кислот производные	Карбамазепин	0,1	мг	600	8 400
N03AH	Противоэпилептические препараты другие	Вальпроевая кислота	0,1	мг	600	8 400
		Ламотриджин	0,2	мг	100	1 400
		Леветирацетам	0,2	мг	2 400	33 600
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой	Топирамат	0,1	мг	200	2 800

			Перициазин	0,05	мг	5	70
			Тиоридазин	0,05	мг	30	420
N05AL	Бензамиды						
			Тиагрид	0,05	мг	200	2 800
N05AX	Нейролептики другие						
			Рисперидон	0,05	мг	2	28
N05BA	Бензодиазепина производные						
			Диазепам	0,05	мг	20	40
N05BB	Дифенилметана производные						
			Гидроксизин	0,2	мг	150	2 100
N05BX	Анксиолитики другие						
			Аминофенилмасляная кислота	0,2	мг	750	10 500
R03AL	Симпатомиметики в комбинации с холиноблокаторами						
			Ипрапропия бромид+Фенотерол	0,1	мл	1,5	7,5
R03BA	Глюкокортикостероиды						
			Будесонид	0,1	мкг	750	3 750
R06AE	Пиперазина производные						
			Цетиризин	0,1	мг	10	60

S02DA	Анальгетики и анестетики				
	Лидокаин+феназон	0,1	МГ	300	1 500

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

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Вариант диеты с механическим и химическим щажением	0,75	13
Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)	0,25	13

<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 наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

<sup>4</sup> Средняя суточная доза (рассчитывается исходя из усредненной массы тела ребенка).

<sup>5</sup> Средняя курсовая доза.

<sup>6</sup> Противопоказан для применения детям до 3 лет.

#### 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 лекарственных препаратов.

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).