



МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ЗАРЕГИСТРИРОВАНО

Регистрационный № 27549

от 07 марта 2013.

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**  
(Минздрав России)

**П Р И К А З**

20 декабря 2012

Москва

№ 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) п р и к а з ы в а ю:

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

Министр

В.И. Скворцова

КОПИЯ ВЕРНА

Начальник Общего отдела

28 декабря 2012 г.

Ю.В. Кулешова



Приложение  
к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 20 декабря 2012 № 1200к

**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\***

**Нозологические единицы**

E75.5 Другие нарушения накопления липидов

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

#### Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

##### Код Наименование медицинской услуги

Код	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления <sup>1</sup>	Усредненный показатель кратности применения
A01.30.015	Составление родословной	1	1
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,5	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	1	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	1	1
B01.026.001	Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный	0,01	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	1	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	0,5	1
B01.031.003	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра участкового первичный	0,5	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,5	1

#### Лабораторные методы исследования

##### Код Наименование медицинской услуги

Код	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

<sup>1</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.

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 препарата костного мозга	0,2	1
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 (тромбопластинного) 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	
<b>Инструментальные методы исследования</b>				
<b>Наименование медицинской услуги</b>				
<b>Код медицинской услуги</b>		<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>	
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	Электрэнцефалография 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
B01.003.004.001	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

<b>Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним (начальным) профессиональным образованием</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
A11.12.003	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	24
<b>Лабораторные методы исследования</b>			
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>
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 мочевого 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 крови	1	2
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 кровотока	1	2
A12.05.027	Определение протромбинового (тромбопластинного) 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	
B03.016.002	Общий (клинический) анализ крови	1	4	
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2	
B03.016.005	Анализ крови по оценке нарушений липидного обмена биохимический	1	1	
B03.016.006	Анализ мочи общий	1	2	
<b>Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения</b>				
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>	
A11.05.002	Получение цитологического препарата костного мозга путем пункции	0,9	1	
B01.003.004.001	Местная анестезия	0,9	1	
<b>Инструментальные методы исследования</b>				
<b>Код медицинской услуги</b>	<b>Наименование медицинской услуги</b>	<b>Усредненный показатель частоты предоставления</b>	<b>Усредненный показатель кратности применения</b>	
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	Электрорэнцефалография 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-терапевтическая химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
A11CC	Витамин D и его аналоги	0,8				
A12AA	Препараты кальция	Альфакальцидол	1	мкг	0,5	60
A12AX	Препараты кальция в комбинации с другими средствами	Кальция глицерофосфат Кальция карбонат	0,5	г мг	1 500	60 5000
A16AB	Ферментные препараты	Кальция карбонат+ Колекальциферол	1	мг+МЕ	1000+400	60000+24000
		Имiglуцераза		ЕД	1200	28800
		Имiglуцераза		ЕД	2400	57600

Код	Анатомо-терапевтическая-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата**	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД***	СКД****
H05BA	Препараты кальцитонина	Кальцитонин	0,2	МЕ	200	6000
M01AB	Производные уксусной кислоты и родственные соединения		0,2			
N01BB	Амиды	Диклофенак Кеторолак		мг мг	100 40	1000 200
N02BE	Анилиды	Лидокаин Ропивакаин Парацетамол	0,05  0,1	мг мг мг	80 80 1000	80 80 5000

\* - Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра

\*\* - международное непатентованное или химическое наименование лекарственного препарата, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата

\*\*\* - средняя суточная доза

\*\*\*\* - 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 анагомо-терапевтической 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 от 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 от 19.10.2007, регистрационный № 10367), от 27.08.2008 № 451н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 10.09.2008, регистрационный № 12254), от 01.12.2008 № 690н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 22.12.2008, регистрационный № 12917), от 23.12.2008 № 760н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 28.01.2009, регистрационный № 13195) и от 10.11.2011 № 1340н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации от 23.11.2011, регистрационный № 22368).