МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(МИНЗДРАВ РОССИИ)

МИНИСТЕРСТВО ЮСТИЦИИ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ЗАРЕГИСТРИРОВАНО
Регистрационный № 87666
от "30" июня 2026.

ПРИКАЗ

26 июня 2026г.

№ 648н

Москва

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Гоше (диагностика и лечение)

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» и подпунктом 5.2.18 пункта 5 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608, п р и к а з ы в а ю:

Утвердить стандарт медицинской помощи детям при болезни Гоше (диагностика и лечение) согласно приложению.

Министр М.А. Мурашко

Приложение
к приказу Министерства здравоохранения
Российской Федерации
от «26» июня 2026 г. № 648н

СТАНДАРТ
МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ГОШЕ (ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ)

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

Средняя продолжительность лечения законченного случая (количество дней): 365

Нозологические единицы (код по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра):

E75.2 Другие сфинголипидозы

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
B01.004.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,0032	1
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,0032	1
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,08	1
B01.009.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога первичный	0,032	1
B01.015.003	Прием (осмотр, консультация) врача-детского кардиолога первичный	0,008	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,04	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,08	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,008	1
B01.035.003	Прием (осмотр, консультация) врача-психиатра детского первичный	0,0008	1
B01.037.001	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,0008	1

B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,0008	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,04	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,024	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	0,08	1
A09.05.008	Исследование уровня трансферрина сыворотки крови	0,08	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,022	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	0,08	1
A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,024	1
A09.05.224	Исследование уровня остеокальцина в крови	0,022	1
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,064	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	0,08	1
A12.05.019	Исследование насыщения трансферрина железом	0,08	1

A12.06.060	Определение уровня витамина B12 (цианокобаламин) в крови	0,024	1
A26.06.036	Определение антигена (HbsAg) вируса гепатита B (Hepatitis B virus) в крови	0,08	1
A26.06.041.002	Определение суммарных антител классов M и G (anti-HCV IgG и anti-HCV IgM) к вирусу гепатита C (Hepatitis C virus) в крови	0,08	1
A26.06.048	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-1 (Human immunodeficiency virus HIV 1) в крови	0,008	1
A26.06.049	Определение антител классов M, G (IgM, IgG) к вирусу иммунодефицита человека ВИЧ-2 (Human immunodeficiency virus HIV 2) в крови	0,008	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,08	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,08	1
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	0,08	1
B03.019.003	Комплекс исследований для диагностики болезни Гоше	0,08	1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,024	1

A04.10.002	Эхокардиография	0,024	1
A04.12.003	Дуплексное сканирование аорты	0,00072	1
A04.12.013	Дуплексное сканирование коронарных сосудов	0,00072	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,08	1
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,0076	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,015	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,024	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,004	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,0073	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,0008	1
A05.26.006	Электроокулография	0,0008	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,054	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	0,08	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	0,072	1
A06.03.062	Компьютерная томография кости	0,015	1

A06.04.017	Компьютерная томография сустава	0,0076	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,0072	1
A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая	0,0073	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,0073	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,0008	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
B01.004.003	Ежедневный осмотр врачом-гастроэнтерологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,1	4
B01.005.001	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога первичный	0,076	1
B01.005.002	Прием (осмотр, консультация) врача-гематолога повторный	0,079	25
B01.005.003	Ежедневный осмотр врачом-гематологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,5	20
B01.006.001	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный	0,92	1

B01.006.002	Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный	0,08	2
B01.009.001	Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога первичный	0,37	1
B01.009.002	Прием (осмотр, консультация) врача-детского онколога повторный	0,032	2
B01.020.001	Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре	0,01	1
B01.023.001	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,46	1
B01.023.002	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,04	1
B01.029.001	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,92	1
B01.029.002	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный	0,08	1
B01.031.001	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.001 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный»)	0,92	1
B01.031.002	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный (при оказании медицинской помощи в амбулаторных условиях медицинская услуга является взаимозаменяемой с медицинской услугой B01.026.002 «Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный»)	0,93	4

B01.031.005	Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара	0,48	29
B01.046.001	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога первичный	0,0092	1
B01.046.002	Прием (осмотр, консультация) врача-сурдолога-оториноларинголога повторный	0,0008	1
B01.050.001	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,46	1
B01.050.002	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,04	1
B01.054.001	Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта	0,01	1
B01.070.009	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,28	1
B01.070.010	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный	0,024	1

2.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A09.05.007	Исследование уровня железа сыворотки крови	1	1
A09.05.058	Исследование уровня паратиреоидного гормона в крови	0,3	1
A09.05.076	Исследование уровня ферритина в крови	1	1

A09.05.080	Исследование уровня фолиевой кислоты в сыворотке крови	0,3	1
A09.05.224	Исследование уровня остеокальцина в крови	0,3	1
A09.05.235	Исследование уровня 25-ОН витамина Д в крови	0,8	1
A12.05.011	Исследование железосвязывающей способности сыворотки	1	1
A12.06.060	Определение уровня витамина В12 (цианокобаламин) в крови	0,3	1
B03.005.006	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	1	1
B03.016.003	Общий (клинический) анализ крови развернутый	1	2
B03.016.004	Анализ крови биохимический общетерапевтический	1	2
B03.019.003	Комплекс исследований для диагностики болезни Гоше	1	1

2.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
A03.16.001	Эзофагогастродуоденоскопия	0,3	1
A04.06.001.001	Эластография селезенки	0,1	1
A04.10.002	Эхокардиография	0,3	1

A04.12.003	Дуплексное сканирование аорты	0,01	1
A04.12.013	Дуплексное сканирование коронарных сосудов	0,01	1
A04.14.001.005	Эластометрия печени	0,1	1
A04.16.001	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	1	2
A05.03.001	Магнитно-резонансная томография костной ткани (одна область)	0,1	1
A05.04.001	Магнитно-резонансная томография суставов (один сустав)	0,2	1
A05.10.006	Регистрация электрокардиограммы	0,3	1
A05.23.001.002	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,05	1
A05.23.009	Магнитно-резонансная томография головного мозга	0,1	1
A05.25.002	Исследование вызванной отоакустической эмиссии	0,01	1
A05.26.006	Электроокулография	0,01	1
A05.30.005	Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости	0,7	1
A06.03.057	Рентгенография пораженной части костного скелета	1	1
A06.03.061	Рентгеноденситометрия	1	1
A06.09.005	Компьютерная томография органов грудной полости	0,1	1

A06.09.007.002	Рентгенография легких цифровая	0,1	1
A12.09.001	Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков	0,1	1
A12.25.001	Тональная аудиометрия	0,01	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 (международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия – торговое наименование лекарственного препарата)	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	Средняя суточная доза	Средняя курсовая доза
A16AB	Ферментные препараты					
		Велаглюцераза альфа	0,29	ЕД	1 200	31 200
		Велаглюцераза альфа	0,05	ЕД	2 400	62 400
		Имиглюцераза	0,55	ЕД	1 200	31 200
		Имиглюцераза	0,097	ЕД	2 400	62 400
		Талиглюцераза альфа	0,0099	ЕД	1 200	31 200
M01AE	Производные пропионовой кислоты					
		Ибупрофен	0,045	мг	600	9 000

M01AX	Другие нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты					
		Нимесулид	0,005	мг	200	3 000

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания, имеющие государственную регистрацию

4.1. Лечебное питание		
Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
Основной вариант стандартной диеты	1	6