

Приказ Минздрава России от 29.12.2018 № 952н

Министерство здравоохранения Российской Федерации · № 952н от 29.12.2018

● Утратил силу 29.12.2018

«Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)»

(Зарегистрировано в Минюсте России 23.01.2019 № 53529)

Внимание

Документ утратил силу в связи с изданием Приказа Минздрава России от 18.11.2021 № 1065н, утвердившего новый стандарт. Начало действия документа — 05.02.2019. Окончание действия документа — 31.12.2021. Документ утратил силу в связи с изданием Приказа Минздрава России от 18.11.2021 № 1065н, вступившего в силу по истечении 10 дней после дня официального опубликования (опубликован на Официальном интернет-портале правовой информации <http://pravo.gov.ru> - 21.12.2021).

Зарегистрировано в Минюсте России 23 января 2019 г. № 53529

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

от 29 декабря 2018 г. № 952н

ОБ УТВЕРЖДЕНИИ СТАНДАРТА ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II ТИПА (ФЕРМЕНТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ)

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) приказываю:

Утвердить стандарт первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия) согласно приложению.

Министр В. И. Скворцова

Приложение к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 952н

СТАНДАРТ ПЕРВИЧНОЙ МЕДИКО-САНИТАРНОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II ТИПА (ФЕРМЕНТНАЯ ЗАМЕСТИТЕЛЬНАЯ ТЕРАПИЯ)

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

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 X <1>):

E76.1 Мукополисахаридоз, тип II

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
<u>B01.031.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный	1	1
<u>B01.015.003</u>	Прием (осмотр, консультация) врача — детского кардиолога первичный	0,5	1
<u>B01.023.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный	0,5	1
<u>B01.028.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный	0,5	1
<u>B01.029.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный	0,5	1
<u>B01.070.009</u>	Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный	0,3	1
<u>B01.037.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный	0,2	1
<u>B01.050.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный	0,1	1
<u>B01.004.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный	0,05	1
<u>B01.010.001</u>	Прием (осмотр, консультация) врача — детского хирурга первичный	0,05	1

1.2. Лабораторные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель	Усредненный показатель

		частоты предоставления	кратности применения
<u>V03.016.003</u>	Общий (клинический) анализ крови развернутый	0,5	10
<u>V03.016.006</u>	Общий (клинический) анализ мочи	0,5	10
<u>A09.05.018</u>	Исследование уровня мочевой кислоты в крови	0,5	2
<u>A09.05.021</u>	Исследование уровня общего билирубина в крови	0,5	2
<u>A09.05.022.001</u>	Исследование уровня билирубина связанного (конъюгированного) в крови	0,5	2
<u>A09.05.023</u>	Исследование уровня глюкозы в крови	0,5	2
<u>A09.05.025</u>	Исследование уровня триглицеридов в крови	0,5	2
<u>A09.05.026</u>	Исследование уровня холестерина в крови	0,5	2
<u>A09.05.032</u>	Исследование уровня общего кальция в крови	0,5	2
<u>A09.05.033</u>	Исследование уровня неорганического фосфора в крови	0,5	2
<u>A09.05.039</u>	Определение активности лактатдегидрогеназы в крови	0,5	2
<u>A09.05.041</u>	Определение активности аспаратаминотрансферазы в крови	0,5	2
<u>A09.05.042</u>	Определение активности аланинаминотрансферазы в крови	0,5	2
<u>A09.05.043</u>	Определение активности креатинкиназы в крови	0,5	2
<u>A09.05.046</u>	Определение активности щелочной фосфатазы в крови	0,5	2
<u>A12.28.010</u>	Определение уровня гликозаминогликанов мочи	0,3	2
<u>V03.005.006</u>	Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)	0,3	2
<u>V03.016.011</u>	Исследование кислотно-основного состояния и газов крови	0,3	4

1.3. Инструментальные методы исследования			
Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
<u>A05.10.006</u>	Регистрация электрокардиограммы	0,7	2

<u>A04.10.002</u>	Эхокардиография	0,5	2
<u>A05.23.001</u>	Электроэнцефалография	0,5	1
<u>A05.23.001.002</u>	Электроэнцефалография с видеомониторингом	0,5	1
<u>A06.09.007</u>	Рентгенография легких	0,2	1
<u>A04.16.001</u>	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)	0,05	1
<u>A04.24.001</u>	Ультразвуковое исследование периферических нервов (одна анатомическая область)	0,05	1
<u>A04.28.002.001</u>	Ультразвуковое исследование почек	0,05	1
<u>A05.02.001.004</u>	Электромиография стимуляционная срединного нерва	0,05	1
<u>A06.09.005</u>	Компьютерная томография органов грудной полости	0,01	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
<u>B01.031.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный	1	103
<u>B01.015.004</u>	Прием (осмотр, консультация) врача — детского кардиолога повторный	0,3	52
<u>B01.023.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный	0,3	52
<u>B01.037.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный	0,1	52
<u>B01.028.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный	0,05	52
<u>B01.050.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный	0,05	52
<u>B01.004.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога повторный	0,03	52
<u>B01.010.002</u>	Прием (осмотр, консультация) врача — детского хирурга повторный	0,03	52

2.2. Наблюдение и уход за пациентом медицинскими работниками со средним профессиональным образованием

Код медицинской услуги	Наименование медицинской услуги	Усредненный показатель частоты предоставления	Усредненный показатель кратности применения
<u>A11.12.003</u>	Внутривенное введение лекарственных препаратов	1	52
<u>A14.30.011</u>	Пособие при парентеральном введении лекарственных препаратов	1	52

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>
	A05AA	Препараты желчных кислот				
		Урсодезоксихолевая кислота	0,3	мг	500	30 000
		Урсодезоксихолевая кислота	0,2	мг	250	15 000
A16AB	Ферментные препараты					
		Идурсульфаза	0,9	мг	20	1 040
		Идурсульфаза бета	0,1	мг	20	1 040
C03AA	Диуретики тиазидные					
		Гидрохлоротиазид	0,05	мг	50	15 000
C03CA	Диуретики «петлевые» — сульфонамидов производные					
		Фуросемид	0,05	мг	50	5 200
H02AB	Глюкокортикостероиды					
		Дексаметазон	0,05	мг	8	416
J01CA	Пенициллины широкого спектра действия					
		Амоксициллин	0,1	мг	2 800	28 000
J01DD	Цефалоспорины третьего поколения					

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата <3>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <4>	СКД <5>
		Цефтриаксон	0,1	г	2	40
J01FA	Макролиды					
		Джозамицин	0,1	г	2	40
N02BE	Анилиды					
		Парацетамол	0,05	мг	500	26 000
N03AE	Бензодиазепинов производные					
		Клоназепам <6>	0,1	мкг	4,5	1 642,5
N03AF	Карбоксамида производные					
		Карбамазепин	0,1	мг	600	219 000
N03AG	Жирных кислот производные					
		Вальпроевая кислота	0,1	мг	600	219 000
N03AX	Противоэпилептические препараты другие					
		Ламотриджин	0,2	мг	100	36 500
		Леветирacetам	0,2	мг	2 400	876 000
		Топирамат	0,1	мг	200	73 000
N05AC	Фенотиазины с пиперидиновой структурой					
		Перициазин	0,05	мг	5	1 825
		Тиоридазин	0,05	мг	30	10 950
N05AL	Бензамиды					
		Тиаприд	0,05	мг	200	73 000
N05AX	Нейролептики другие					

Код	Анатомо-терапевтическо-химическая классификация	Наименование лекарственного препарата <3>	Усредненный показатель частоты предоставления	Единицы измерения	ССД <4>	СКД <5>
		Рisperидон	0,05	мг	2	730
N05BA	Бензодиазепина производные					
		Диазепам	0,05	мг	20	1 080
N05BB	Дифенилметана производные					
		Гидроксизин	0,2	мг	150	54 750
N05BX	Анксиолитики другие					
		Аминофенилмасляная кислота	0,2	мг	750	135 000
R03AL	Симпатомиметики в комбинации с холиноблокаторами					
		Ипратропия бромид + Фенотерол	0,1	мл	1,5	45
R03BA	Глюкокортикостероиды					
		Будесонид	0,1	мкг	750	22 500
R06AE	Пиперазина производные					
		Цетиризин	0,1	мг	10	1 040
S02DA	Анальгетики и анестетики					
		Лидокаин + феназон	0,1	мг	300	6 300

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

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

<5> Средняя курсовая доза.

<6> 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 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).
