

# Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при мукополисахаридозе

Приказ · № 1065н · от 18.11.2021 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

18 ноября 2021 г. № 1065н

Об утверждении стандартов медицинской помощи детям при мукополисахаридозе

Зарегистрирован Минюстом России 21 декабря 2021 г.

Регистрационный № 66465

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" (Собрание законодательства Российской Федерации, 2011, № 48, ст. 6724; 2021, № 27, ст. 5159) и подпунктом 5.2.18 Положения о Министерстве здравоохранения Российской Федерации, утвержденного постановлением Правительства Российской Федерации от 19 июня 2012 г. № 608 (Собрание законодательства Российской Федерации, 2012, № 26, ст. 3526), приказываю:

1. Утвердить:

стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа согласно приложению № 1;  
стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа согласно приложению № 2;  
стандарт медицинской помощи детям при мукополисахаридозе VI типа согласно приложению № 3.

2. Признать утратившими силу:

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 9 ноября 2012 г. № 834н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе VI типа" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 14 февраля 2013 г., регистрационный № 27093);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 694н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52586);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 695н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (ферментная заместительная терапия)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52585);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 11 октября 2018 г. № 696н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе I типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 31 октября 2018 г., регистрационный № 52588);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 950н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53526);

приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 951н "Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи детям при мукополисахаридозе II типа (диагностика и инициация ферментной заместительной терапии)" (зарегистрирован

Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53525); приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации от 29 декабря 2018 г. № 952н "Об утверждении стандарта первичной медико-санитарной помощи детям при мукополисахаридозе II типа (ферментная заместительная терапия)" (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 23 января 2019 г., регистрационный № 53529).

---

Министр М.А.Мурашко

Приложение № 1

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 18 ноября 2021 г. № 1065н

## СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА

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

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 X 1 ):

E76.0 Мукополисахаридоз, тип I

1. Медицинские услуги для диагностики заболевания, состояния

1.1. Прием (осмотр, консультация) врача-специалиста

Код медицинской услугиНаименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления 2

Усредненный показатель кратности применения

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,55

1

V01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный

0,53

1

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный

1

1

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,79

1

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный

1

1

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

1

1

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,52

1

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,52

1

B01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный

1

1

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,3

1

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный

0,52

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови 0,51

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи 11

A12.28.010.001

Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи 0,11

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)0,991

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи11

B03.019.004

Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I0,11

### 1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A02.12.002.001

Суточное мониторирование артериального давления

0,31

1

A02.26.015

Офтальмотонометрия

0,4

1

A03.08.002.002

Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая

0,15

1

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки

0,15

1

A03.08.007

Эпифаринголарингоскопия

0,7

1

A03.26.003

Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана

0,4

1

A03.26.005.001

Биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры

0,4

1

A04.10.002

Эхокардиография

1

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

1

A05.02.001

Электромиография игольчатая (одна мышца)

0,19

1

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва

0,16

1

A05.02.001.004

Электромиография стимуляционная срединного нерва

0,19

1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

0,51

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,3

1

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,7

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,38

1

A05.25.002

Исследование вызванной отоакустической эмиссии

0,11

1

A05.25.002.001

Исследование отоакустической эмиссии на частоте продукта искажения

0,11

1

A05.25.006

Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)

0,11

1

A05.30.005

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости

0,054

1

A05.30.008

Магнитно-резонансная томография шеи

0,38

1

A06.03.010

Рентгенография шейного отдела позвоночника

0,1

1

A06.03.014

Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника

0,1

1

A06.03.021

Рентгенография верхней конечности

0,1

2

A06.03.036

Рентгенография нижней конечности

0,1

2

A06.03.061

Рентгеноденситометрия

0,22

1

A06.08.009.001

Спиральная компьютерная томография шеи

0,16

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

0,54

1

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга

0,16

1

A06.30.005

Компьютерная томография органов брюшной полости

0,027

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

0,28

1

A12.09.002.001

Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов

0,28

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

1

1

A12.25.002

Речевая аудиометрия

0,28

1

A12.25.010

Игровая аудиометрия

0,28

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,5

1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

1

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

V01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный

1

1

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,044

1

V01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

0,84

1

V01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,21

37

V01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный

1

1

V01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,35

1

V01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный

0,87

22

V01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,56

64

V01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный

0,5

1

V01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,27

1

B01.064.004

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный

0,5

1

## 2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи 0,511

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый 13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический 11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи 11

## 2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты предоставления Усредненный показатель кратности применения

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков 0,31

A12.09.002.001

Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов 0,31

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности 11

## 2.4. 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

A16.12.063

Установка порта в центральную вену 0,31

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

A16AB

Ферментные препараты

Ларонидаза0,51тыс.ЕД4208

H02AB

Глюкокортикоиды

Дексаметазон0,012мг4132

Преднизолон0,012мг401 320

M01AE

Производные пропионовой кислоты

Ибупрофен0,02мг4004 800

N02BE

Анилиды

Парацетамол0,02мг6007 200

R06AE

Производные пиперазина

Цетиризин0,034МГ10330

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

КодНаименование вида медицинского изделияУсредненный показатель частоты предоставленияСреднее количество

273580

Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый0,31

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,5143

---

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

Приложение № 2

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 18 ноября 2021 г. № 1065н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ II ТИПА

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

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 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

V01.003.001

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный

0,099

1

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,36

1

V01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный

0,5

1

V01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный

1

1

V01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре

0,3

1

V01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,69

1

V01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный

0,054

1

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный

1

1

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

1

1

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,31

1

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,27

1

B01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога- оториноларинголога первичный

0,27

1

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,3

1

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный

0,3

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови

0,26

1

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи

1

1

A12.28.010.001

Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи

0,09

1

V03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)

0,27

1

V03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

1

V03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

V03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

V03.019.005

Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип II

0,09

1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A02.12.002.001

Суточное мониторирование артериального давления

0,3

1

A02.26.001

Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения

1

1

A02.26.015

Офальмотонометрия

1

1

A03.08.002.002

Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая

0,15

1

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки

0,15

1

A03.08.007

Эпифаринголарингоскопия

0,7

1

A03.26.003

Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана

0,4

1

A03.26.005.001

Биомикротография глазного дна с использованием фундус-камеры

0,2

1

A04.10.002

Эхокардиография

1

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

1

A05.02.001

Электромиография игольчатая (одна мышца)

0,3

1

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва

0,69

1

A05.02.001.004

Электромиография стимуляционная срединного нерва

0,5

1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

0,5

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,6

1

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,4

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,69

1

A05.25.006

Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)

0,2

1

A05.30.005

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости

0,05

1

A05.30.008

Магнитно-резонансная томография шеи

0,69

1

A06.03.010

Рентгенография шейного отдела позвоночника

0,2

1

A06.03.014

Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника

0,2

1

A06.03.021

Рентгенография верхней конечности

0,2

1

A06.03.036

Рентгенография нижней конечности

0,2

1

A06.03.061

Рентгеноденситометрия

0,32

1

A06.04.011

Рентгенография тазобедренного сустава

0,2

1

A06.08.009.001

Спиральная компьютерная томография шеи

0,099

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

0,45

1

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга

0,099

1

A06.30.005

Компьютерная томография органов брюшной полости

0,05

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

0,5

1

A12.09.002.001

Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов

0,5

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

1

1

A12.25.002

Речевая аудиометрия

0,3

1

A12.25.010

Игровая аудиометрия

0,3

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,52

1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

0,8

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

B01.003.001

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный

0,0009

1

B01.003.002

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом реаниматологом повторный

0,1

1

B01.010.002

Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга повторный

0,5

1

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный

1

1

B01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный

0,3

1

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

0,7

3

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,27

67

B01.024.002

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга повторный

0,05

1

B01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный

1

1

B01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный

1

1

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,065

1

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный

0,38

59

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,73

59

B01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный

0,25

1

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,28

1

B01.064.004

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный  
0,3  
1

## 2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи11

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи11

## 2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.001

Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения11

A03.08.002.002

Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая  
0,15  
1

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки  
0,15  
1

A03.08.007

Эпифаринголарингоскопия  
0,7  
1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)  
1  
1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы  
1  
1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

0,8

1

2.4. 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

A16.12.063

Установка порта в центральную вену 0,21

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз Код Анатомо-терапевтической- химической классификации Наименование

лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставления Единицы измерения ССД 4 СКД 5

A16AB Ферментные препараты

Идурсульфаз 0,7 мг 201 040

Идурсульфаз бета 0,3 мг 201 040

H02AB

Глюкокортикоиды

Дексаметазон 0,017 мг 4160

Преднизолон 0,017 мг 401 600

M01AE

Производные пропионовой кислоты

Ибупрофен 0,018 мг 4004 800

N02BE

Анилиды

Парацетамол 0,018 мг 6007 200

R06AE

Производные пиперазина

Цетиризин 0,05 мг 10400

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

Код Наименование вида медицинского изделия Усредненный показатель частоты предоставления Среднее количество

273580

Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый 0,21

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания Усредненный показатель частоты предоставления Количество

Основной вариант стандартной диеты 0,8128

- 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, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.
- 4 Средняя суточная доза.
- 5 Средняя курсовая доза.

#### Приложение № 3

к приказу Министерства здравоохранения  
Российской Федерации  
от 18 ноября 2021 г. № 1065н

### СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ VI ТИПА

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

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 X 1):

E76.2 Другие мукополисахаридозы

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

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

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуг

Усредненный показатель частоты предоставления 2

Усредненный показатель кратности применения

B01.003.001

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом первичный

0,21

1

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,58

1

B01.010.001

Прием (осмотр, консультация) врача - детского хирурга первичный

0,45

1

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный

0,85

1

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре

0,49

1

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

0,85

1

B01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный

0,17

1

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный

1

1

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

1

1

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,31

1

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,49

1

B01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога-оториноларинголога первичный

1

1

B01.050.001

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда первичный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,49

1

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный

0,5

1

B01.068.001

Прием (осмотр, консультация) врача - челюстно-лицевого хирурга первичный

0,071

1

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный

0,83

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови

0,98

1

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи

1

1

A12.28.010.001

Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи

0,16

1

B03.005.006

Коагулограмма (ориентировочное исследование системы гемостаза)

1

1

B03.016.003

Общий (клинический) анализ крови развернутый

1

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

B03.019.006

Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип VI

0,16

1

1.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A02.12.002.001

Суточное мониторирование артериального давления

0,5

1

A02.26.015

Офталмотонометрия

1

1

A03.08.002.002

Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая

0,15

1

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки

0,15

1

A03.08.007

Эпифаринголарингоскопия

0,7

1

A03.26.003

Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана

0,3

1

A03.26.005.001

Биомикрофотография глазного дна с использованием фундус-камеры

0,39

1

A04.10.002

Эхокардиография

1

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

1

A05.02.001

Электромиография игольчатая (одна мышца)

0,2

1

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва

0,49

1

A05.02.001.004

Электромиография стимуляционная срединного нерва

0,3

1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

0,7

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,17

1

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,17

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,45

1

A05.25.006

Регистрация вызванных акустических ответов мозга на постоянные модулированные тоны (ASSR тест)

0,2

1

A05.30.005

Магнитно-резонансная томография органов брюшной полости  
0,098

1

A05.30.008

Магнитно-резонансная томография шеи  
0,45

1

A06.03.010

Рентгенография шейного отдела позвоночника  
0,2

1

A06.03.014

Рентгенография грудного и поясничного отдела позвоночника  
0,2

1

A06.03.021

Рентгенография верхней конечности  
0,2

2

A06.03.036

Рентгенография нижней конечности  
0,2

2

A06.03.061

Рентгеноденситометрия  
0,52

1

A06.04.011

Рентгенография тазобедренного сустава  
0,3

2

A06.08.009.001

Спиральная компьютерная томография шеи  
0,11

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки  
0,58

1

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга

0,11

1

A06.30.005

Компьютерная томография органов брюшной полости

0,02

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

0,9

1

A12.09.002.001

Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов

0,9

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

1

1

A12.25.002

Речевая аудиометрия

0,7

1

A12.25.010

Игровая аудиометрия

0,2

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,8

1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

1

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

B01.003.002

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом-реаниматологом повторный

0,2

1

В01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный  
0,078

1

В01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный  
0,93

3

В01.015.005

Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего  
медицинского персонала в отделении стационара  
0,15

75

В01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре  
0,004

1

В01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный  
0,5

1

В01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный  
0,078

1

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный  
0,93

3

В01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего  
медицинского персонала в отделении стационара  
0,15

75

В01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный

1

1

В01.029.002

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога повторный

1

1

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный

0,14

1

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный

0,46

67

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара

0,7

75

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,004

1

B01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный

0,5

1

B01.050.002

Прием (осмотр, консультация) врача-травматолога-ортопеда повторный

1

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,5

1

B01.064.003

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского первичный

0,0024

1

B01.064.004

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога детского повторный

0,5

1

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный

0,8

1

## 2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги Наименование медицинской услуги Усредненный показатель частоты

предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A03.08.002.002

Эпифарингоскопия видеоэндоскопическая0,151

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки0,151

A03.08.007

Эпифаринголарингоскопия0,71

A04.10.002

Эхокардиография11

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)11

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы11

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков0,91

A12.09.002.001

Исследование дыхательных объемов с применением лекарственных препаратов0,91

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности11

2.4. Хирургические, эндоскопические, эндоваскулярные и другие методы лечения, требующие анестезиологического и/или реаниматологического сопровождения

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A16.12.063

Установка порта в центральную вену0,0751

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых доз КодАнатомо-терапевтическо-химическая классификацияНаименование

лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

A16AB

Ферментные препараты

Галсульфаза1мг402 080

H02AB

Глюкокортикоиды

Дексаметазон0,021мг4140

Преднизолон0,021мг401 400

M01AE

Производные пропионовой кислоты

Ибупрофен0,032мг4004 800

N02BE

Анилиды

Парацетамол0,032мг6007 200

R06AE

Производные пиперазина

Цетиризин0,061мг10350

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

КодНаименование вида медицинского изделияУсредненный показатель частоты предоставленияСреднее количество

273580

Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый0,0751

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,837

---

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.