

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при мукополисахаридозе I типа

Приказ · № 1208н · от 10.11.2020 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

10 ноября 2020 г. № 1208н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при мукополисахаридозе I типа

Зарегистрирован Минюстом России 8 февраля 2021 г.

Регистрационный № 62426

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; 2018, № 53, ст. 8415) 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:

Утвердить стандарт медицинской помощи взрослым при мукополисахаридозе I типа согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 10 ноября 2020 г. № 1208н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ МУКОПОЛИСАХАРИДОЗЕ I ТИПА

Возрастная категория пациента: взрослые

Пол пациента: любой

Вид медицинской помощи: специализированная медицинская помощь, первичная медико-санитарная помощь

Условия оказания медицинской помощи: стационарно, в дневном стационаре, амбулаторно

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 услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления 2

Усредненный показатель кратности применения

В01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,4

1

В01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,98

1

В01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре

0,3

1

В01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

1

1

В01.024.001

Прием (осмотр, консультация) врача-нейрохирурга первичный

0,4

1

В01.026.001

Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) первичный

0,12

1

В01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный

0,96

1

В01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный

1

1

В01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,17

1

В01.046.001

Прием (осмотр, консультация) врача сурдолога- оториноларинголога первичный

1

1

В011.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный

1

1

B01.050.001

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

0,98

1

B01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,5

1

B01.057.001

Прием (осмотр, консультация) врача-хирурга первичный

0,22

1

B01.065.007

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога первичный

0,22

1

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услуги

Усредненный показатель частоты предоставления

Усредненный показатель кратности применения

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи

1

1

A12.28.010.001

Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи

1

1

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови

0,2

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

B03.019.004

Комплекс исследований для диагностики мукополисахаридоза тип I

0,2

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

1

1

A02.26.001

Исследование переднего сегмента глаза методом бокового освещения

1

1

A02.26.015

Офальмотонометрия

1

1

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки

0,24

1

A03.26.003

Осмотр периферии глазного дна с использованием трехзеркальной линзы Гольдмана

1

1

A04.10.002

Эхокардиография

1

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

1

A05.02.001

Электрмиография игольчатая (одна мышца)

0,6

2

A05.02.001.003

Электрнейромиография стимуляционная одного нерва

1

4

A05.03.002

Магнитно-резонансная томография позвоночника (один отдел)

1

1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма

1

1

A05.23.001

Электроэнцефалография

0,94

1

A05.23.001.002

Электроэнцефалография с видеомониторингом

0,38

1

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга

0,9

1

A06.03.010

Рентгенография шейного отдела позвоночника

1

1

A06.03.021

Рентгенография верхней конечности

1

1

A06.03.036

Рентгенография нижней конечности

1

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

1

1

A06.23.004

Компьютерная томография головного мозга

0,3

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

1

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

1

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

1

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

B01.003.001

Осмотр (консультация) врачом-анестезиологом- реаниматологом первичный 0,0111

B01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом- реаниматологом

0,013

4

B01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный

1

13

B01.015.006

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

0,41

41

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре

0,04

1

В01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный

0,3

3

В01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный

1

15

В01.023.003

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

0,41

41

В01.026.002

Прием (осмотр, консультация) врача общей практики (семейного врача) повторный

0,1

3

В01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный

0,8

3

В01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный

0,05

3

В01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный

1

37

В01.047.009

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

1

48

В01.050.002

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

0,8

1

В01.054.001

Осмотр (консультация) врача-физиотерапевта

0,54

3

В01.065.008

Прием (осмотр, консультация) врача-стоматолога повторный0,21

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A12.28.010

Определение уровня гликозаминогликанов мочи11

A12.28.010.001

Электрофоретическое исследование гликозаминогликанов мочи11

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови16

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услуги

Наименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A03.08.004.001

Эндоскопическая эндоназальная ревизия полости носа, носоглотки0,23

A06.03.021

Рентгенография верхней конечности

1

1

A06.03.036

Рентгенография нижней конечности

1

1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

1

1

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтиче- химическая классификацияНаименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4

СКД 5

A03FA

Стимуляторы моторики желудочно-кишечного тракта

Метоклопрамид0,0008мг30

1 560

Метоклопрамид0,0012мг20

1 040

A06AD

Осмотические слабительные средства

Лактулоза0,05мг20 010

1 040 520

A16AB

Ферментные препараты

Ларонидаза1тыс.ЕД7

364

H02AB

Глюкокортикоиды

Дексаметазон0,002мг12

624

N02BE

Анилиды

Парацетамол0,002мг1 500

78 000

N03AF

Производные карбоксамида

Карбамазепин0,15мг600

31200

Карбамазепин0,038мг400

20 800

N03AX

Другие противэпилептические препараты

Габапентин0,064мг900

46 800

Прегабалин0,064мг450

23 400

N06AA

Неселективные ингибиторы обратного захвата моноаминов

Амитриптилин0,16мг25

1 300

R06AC

Замещенные этилендиамины

Хлоропирамин0,018мг40

2 080

Хлоропирамин0,0075мг75

3 900

R06AE

Производные пиперазина

Цетиризин0,025мг10

520

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питания	Усредненный показатель частоты предоставления	Количество
-------------------------------------	---	------------

Основной вариант стандартной диеты	0,529	
------------------------------------	-------	--

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.