

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Фабри

Приказ · № 693н · от 30.06.2021 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

30 июня 2021 г. № 693н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Фабри

Зарегистрирован Минюстом России 12 июля 2021 г.

Регистрационный № 64228

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 детям при болезни Фабри согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации

от 30 июня 2021 г. № 693н

СТАНДАРТ

МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ФАБРИ

Возрастная категория пациента: дети

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):

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 2 Усредненный показатель кратности применения

V01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный 11

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный11

B01.029.001

Прием (осмотр, консультация) врача-офтальмолога первичный11

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный0,11

B01.070.009

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога первичный0,911

1.2 Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче11

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче11

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)11

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический11

B03.019.018

Комплекс исследований для диагностики болезни Фабри0,0821

1.3 Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A04.10.002

Эхокардиография11

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва0,0162

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы11

A05.10.008

Холтеровское мониторирование сердечного ритма0,761

A05.10.009

Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов0,111

A05.23.009

Магнитно-резонансная томография головного мозга0,761

A12.25.001

Тональная аудиометрия0,651

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

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный 11

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный 0,212

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 0,9565

B01.070.010

Прием (тестирование, консультация) медицинского психолога повторный 0,911

2.2 Лабораторные методы исследования

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

A09.28.003.001

Определение альбумина в моче 11

A09.28.003.002

Определение количества белка в суточной моче 11

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга) 11

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови 11

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический 11

2.3 Инструментальные методы исследования

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

A04.10.002

Эхокардиография 11

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы 11

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

A02BA

H2-гистаминовых рецепторов блокаторы

Ранитидин0,0075мг1507 800

Фамотидин0,0075мг402 080

A02BC

Протонного насоса ингибиторы

Омепразол0,0075мг402 080

Рабепразол0,003мг201 040

Эзомепразол0,0045мг402 080

A16AB

Ферментные препараты

Агалсидаза альфа0,43мг8208

Агалсидаза бета0,43мг401 040

C09CA

Ангиотензина II антагонисты

Валсартан0,017мг804 160

4. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

4.1 Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,729

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

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.