

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Помпе

Приказ · № 686н · от 29.06.2021 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

29 июня 2021 г. № 686н

Об утверждении стандарта медицинской помощи детям при болезни Помпе

Зарегистрирован Минюстом России 12 июля 2021 г.

Регистрационный № 64227

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 Помпе согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации

от 29 июня 2021 г. № 686н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ ПРИ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ

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):

E74.0 Болезни накопления гликогена

1 Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, X пересмотра.

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 первичный0,0331

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный0,581

B01.015.003

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога первичный11

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре0,41

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный11

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный0,41

B01.031.001

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра первичный0,681

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный11

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.

1.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.256

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

0,73

1

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче

0,12

1

A12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме

0,66

1

A12.05.039

Активированное частичное тромбопластиновое время

0,66

1

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)

0,12

1

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови

1

1

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический

1

1

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи

1

1

1.3. Инструментальные методы исследования

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

A02.26.004

Визометрия 0,051

A04.03.003

Ультразвуковая денситометрия 0,251

A04.10.002

Эхокардиография 11

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

1

1

A05.02.001.003

Электронейромиография стимуляционная одного нерва

0,15

3

A05.02.001.011

Электронейромиография игольчатыми электродами (один нерв)

0,15

3

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A05.25.003

Исследование коротколатентных вызванных потенциалов

0,042

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

1

1

A12.05.113

Капнография

0,017

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

0,75

1

A12.09.005

Пульсоксиметрия

1

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

0,6

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,2

1

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

0,95

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 0,0582

B01.003.003

Суточное наблюдение врачом-анестезиологом- реаниматологом 0,172

B01.015.004

Прием (осмотр, консультация) врача - детского кардиолога повторный 1И

B01.015.005

Ежедневный осмотр врачом - детским кардиологом с наблюдением и уходом среднего и младшего

медицинского персонала в отделении стационара0,9118

B01.020.001

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре0,191

B01.020.005

Прием (осмотр, консультация) врача по лечебной физкультуре повторный0,482

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный16

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара0,3819

B01.031.002

Прием (осмотр, консультация) врача-педиатра повторный116

B01.031.005

Ежедневный осмотр врачом-педиатром с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара128

2.2. Лабораторные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A09.05.256

Исследования уровня N-терминального фрагмента натрийуретического пропептида мозгового (NT-proBNP) в крови0,172

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче0,0752

A12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме0,152

A12.05.039

Активированное частичное тромбопластиновое время0,152

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)0,0752

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови0,437

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический0,22

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи11

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.004

Визометрия

0,05

1

A04.10.002

Эхокардиография

1

1

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)

0,17

1

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

6

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

0,17

1

A12.09.005

Пульсоксиметрия

0,17

2

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,017

2

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности

0,83

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 0,251

2.5. Немедикаментозные методы профилактики, лечения и медицинской реабилитации

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

A19.09.001

Лечебная физкультура при заболеваниях бронхолегочной системы 0,39

A21.01.004

Массаж верхней конечности медицинский 0,177

A21.01.009

Массаж нижней конечности медицинский0,177

A21.09.002

Массаж при хронических неспецифических заболеваниях легких0,145

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

A11CC

Витамин D и его аналоги

Колекальциферол0,19тыс.МЕ252

A12AA

Препараты кальция

Кальция глицерофосфат0,017мг50013 000

Кальция глицерофосфат0,033мг2506 500

A16AB

Ферментные препараты

Алглюкозидаза альфа0,17мг2005 200

Алглюкозидаза альфа0,83мг80020 800

3 Международное непатентованное, или группировочное, или химическое, а в случаях их отсутствия - торговое наименование лекарственного препарата.

4 Средняя суточная доза.

5 Средняя курсовая доза.

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человека

КодНаименование вида медицинского изделияУсредненный показатель частоты предоставленияСреднее количество

273580

Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый0,251

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Вариант диеты с повышенным количеством белка (высокобелковая диета)0,1616

Основной вариант стандартной диеты0,8814

Сухая специальная молочная смесь для вскармливания недоношенных и маловесных детей0,1616

Сухая специальная молочная смесь для обогащения женского молока0,1116

Энтеральное питание (ЭП)0,1116