

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Помпе

Приказ · № 1260н · от 27.11.2020 · Министерство здравоохранения · Действует без изменений

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

ПРИКАЗ

МОСКВА

27 ноября 2020 г. № 1260н

Об утверждении стандарта медицинской помощи взрослым при болезни Помпе

Зарегистрирован Минюстом России 29 января 2021 г.

Регистрационный № 62298

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 болезни Помпе согласно приложению.

Министр М.А.Мурашко

Приложение

к приказу Министерства здравоохранения

Российской Федерации

от 27 ноября 2020 г. № 1260н

СТАНДАРТ МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ВЗРОСЛЫМ ПРИ БОЛЕЗНИ ПОМПЕ

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):

E74.0 Болезни накопления гликогена

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

B01.1.004.001

Прием (осмотр, консультация) врача-гастроэнтеролога первичный

0,2

1

B01.006.001

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика первичный

0,7

1

B01.015.001

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога первичный

0,7

1

B01.023.001

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный

1

1

B01.028.001

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога первичный

0,45

1

B01.037.001

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога первичный

0,7

1

BO 1.047.001

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта первичный

0,42

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

0,2

1

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче

0,44

1

A12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме
 0,45
 1

A12.05.039
 Активированное частичное тромбопластиновое время
 0,45
 1

A12.28.002
 Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга)
 0,41
 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

B03.019.026
 Комплекс исследований для диагностики болезни Помпе
 0,2
 1

1.3. Инструментальные методы исследования

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

A02.26.004
 Визометрия
 0,02
 1

A04.10.002
 Эхокардиография
 0,7
 1

A04.16.001
 Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)
 0,36

1

A05.02.001.003

Электронеиомиография стимуляционная одного нерва

0,2

3

A05.02.001.011

Электронеиомиография игольчатыми электродами (один нерв)

0,2

4

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы

1

1

A06.03.061

Рентгеноденситометрия

0,7

1

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки

0,5

1

A12.05.113

Капнография

0,06

1

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков

1

1

A12.09.005

Пульсоксиметрия

1

1

A12.25.001

Тональная аудиометрия

0,48

1

B03.015.008

Кардиореспираторный мониторинг

0,2

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 0,042

B01.006.002

Прием (осмотр, консультация) врача-генетика повторный 0,53

B01.015.002

Прием (осмотр, консультация) врача-кардиолога повторный 128

B01.023.002

Прием (осмотр, консультация) врача-невролога повторный 133

B01.023.003

Ежедневный осмотр врачом-неврологом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 137

B01.028.002

Прием (осмотр, консультация) врача-оториноларинголога повторный 0,253

B01.037.002

Прием (осмотр, консультация) врача-пульмонолога повторный 0,53

B01.047.002

Прием (осмотр, консультация) врача-терапевта повторный 0,712

B01.047.009

Ежедневный осмотр врачом-терапевтом с наблюдением и уходом среднего и младшего медицинского персонала в отделении стационара 0,331

2.2. Лабораторные методы исследования

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

A09.28.006

Исследование уровня креатинина в моче 0,562

A12.05.027

Определение протромбинового (тромбопластинового) времени в крови или в плазме 0,562

A12.05.039

Активированное частичное тромбопластиновое время 0,562

A12.28.002

Исследование функции нефронов по клиренсу креатинина (проба Реберга) 0,433

B03.016.002

Общий (клинический) анализ крови 13

B03.016.004

Анализ крови биохимический общетерапевтический13

B03.016.006

Общий (клинический) анализ мочи13

2.3. Инструментальные методы исследования

Код медицинской услугиНаименование медицинской услугиУсредненный показатель частоты предоставленияУсредненный показатель кратности применения

A02.26.004

Визометрия0,081

A04.10.002

Эхокардиография0,663

A04.16.001

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости (комплексное)0,31

A05.10.006

Регистрация электрокардиограммы13

A06.03.061

Рентгеноденситометрия0,53

A06.09.007.001

Прицельная рентгенография органов грудной клетки0,461

A12.09.001

Исследование неспровоцированных дыхательных объемов и потоков13

A12.09.005

Пульсоксиметрия13

A12.25.001

Тональная аудиометрия0,462

B03.020.005

Определение уровня общей физической подготовленности13

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 вену0,081

3. Перечень лекарственных препаратов для медицинского применения, зарегистрированных на территории Российской Федерации, с указанием средних суточных и курсовых дозКодАнатомо-терапевтическо- химическая классификацияНаименование лекарственного препарата 3 Усредненный показатель частоты предоставленияЕдиницы измеренияССД 4 СКД 5

A12AX

Препараты кальция в комбинации с витамином D и/или другими препаратами

Кальция карбонат+Колекальциферол0,00063шт.2104

A16AB

ферментные препараты

Алглюкозидаза альфа1мг1 40036 400

4. Перечень медицинских изделий, имплантируемых в организм человекаКодНаименование вида
медицинского изделияУсредненный показатель частоты предоставленияСреднее количество

273580

Порт инфузионный/инъекционный, имплантируемый0,081

5. Виды лечебного питания, включая специализированные продукты лечебного питания

5.1. Лечебное питание

Наименование вида лечебного питанияУсредненный показатель частоты предоставленияКоличество

Основной вариант стандартной диеты0,7824

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.